

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

206

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques DEVALLET

Né le 5 février 1910, à Saumur (Maine-et-Loire)
Interne des Asiles de la Seine

LA

PARALYSIE GÉNÉRALE
CHEZ L'ENFANT

(ÉTUDE CLINIQUE)

Président : M. CLAUDE, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques DEVALLET

Né le 5 février 1910, à Saumur (Maine-et-Loire)
Interne des Asiles de la Seine

LA

PARALYSIE GÉNÉRALE
CHEZ L'ENFANT

(ÉTUDE CLINIQUE)

Président : M. CLAUDE, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1935

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	N...
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINI.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri).. Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY ... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING ... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIÈVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM. ABRAMI. ALAJOUANINE. AUBERTIN. BRULÉ. CHABROL. CHIRAY. DONZELOT. DUVOIR. HARVIER. LIAN. VALLERY-RADOT (Pasteur). SÉZARY.	} Clinique médicale.	MM. BASSET. BROCO CADENAT. GATELLIER. HEITZ-BOYER. MOURE. QUÉNU. SCHWARTZ. VELTER.	} Clinique chirurgicale.
MM. ÉCALLE. GUÉNIOT. LE LORIER LÉVY-SOLAL. METZGER.	} Clinique obstétricale.		

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé ...	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.
FREY.....	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

MEIS ET AMICIS

A M. LE PROFESSEUR HENRI CLAUDE

Professeur de Clinique à l'Hospice Sainte-Anne
Membre de l'Académie de Médecine

*En reconnaissance du très grand honneur
qu'il nous a fait en acceptant la présidence de
cette thèse.*

A NOTRE MAITRE

M. LE DOCTEUR BRISSOT

Médecin-chef de l'Asile de Perray-Vaucluse

*Qui nous a inspiré le sujet de ce travail et
nous a guidé de ses conseils. Qu'il veuille
trouver ici l'expression de notre vive grati-
tude.*

A M. LE DOCTEUR BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

A M. LE DOCTEUR MARCHAND

Médecin-chef de l'Asile Sainte-Anne

A MES MAITRES DE L'HÔTEL-DIEU D'ANGERS

M. LE DOCTEUR BRIN (*in memoriam*)

M. LE DOCTEUR DÉNÉCHEAU

A MES MAITRES DE L'HÔPITAL GÉNÉRAL DE TOURS

M. LE DOCTEUR LAPEYRE (*in memoriam*)

M. LE DOCTEUR BOSC (*in memoriam*)

M. LE DOCTEUR DENOYELLE

M. LE DOCTEUR GANDEAU

M. LE DOCTEUR FROMENTY

A M. LE DOCTEUR DUPONT

Médecin-chef de l'Asile de Prémontré

LA PARALYSIE GÉNÉRALE CHEZ L'ENFANT

(ÉTUDE CLINIQUE)

INTRODUCTION

Le cadre de la paralysie générale infantile se trouve délimité exactement par la définition qu'avaient proposée en 1908 MM. Marchand et Nouet : « Une méningo-encéphalite diffuse subaiguë survenant avant l'époque de la puberté ».

Nous ne pensons pas que cette question ait donné lieu à un travail d'ensemble dans ces dernières années. D'ailleurs, la plupart des auteurs qui ont abordé ce sujet ont avant tout envisagé le côté étiologique et anatomo-pathologique du problème, négligeant un peu le côté purement clinique. Aussi ont-ils été naturellement amenés à réunir dans une étude unique la forme infantile et la forme juvénile, ces deux formes étant liées par l'identité de leur étiologie (hérédosyphilis) et par la similitude de leurs lésions anatomiques.

À l'inverse de ces auteurs, nous voudrions donner une importance toute spéciale aux différents aspects cliniques de la maladie. À ce point de vue, la distinction entre les formes juvénile et infantile reprend toute son utilité ; car, tandis que la forme juvénile se rapproche, dans ses manifestations, de la paralysie générale de l'adulte, la forme infantile, au contraire, s'en sépare absolument.

Il n'y a rien là que de très rationnel. Car si l'enfance imprime à la plupart des maladies une allure particulière, combien plus devra-t-elle modifier l'aspect de la paralysie générale, puisque de tous les appareils, le système nerveux central est celui qui se

développe le plus tardivement, et que la paralysie générale va frapper un cerveau en formation et anéantir des facultés à peine ébauchées.

Par ailleurs, l'enfance cesse avec l'apparition des caractères sexuels secondaires, c'est-à-dire très schématiquement, aux environs de la treizième année. A cette époque, l'intelligence est arrivée à un degré de développement suffisant pour être comparée à celle de l'adulte. La mémoire *pure* est, à peu de chose près, ce qu'elle demeurera plus tard ; dans des proportions moindres, l'attention, le jugement et l'association des idées se précisent. Tous ces caractères, joints à la moindre fragilité des cellules nerveuses, contribuent à donner un autre aspect clinique à l'affection qui viendra les toucher.

* * *

Le travail qui suit nous a été inspiré par notre Maître, Monsieur le Docteur Brissot, médecin-chef à la Colonie d'Enfants anormaux de l'Asile de Perray-Vauchuse. Deux petits malades présentés au mois de juillet dernier à la Société médico-psychologique ont été le point de départ de notre étude.

Elle se subdivisera comme suit :

- I. Historique.
- II. Etiologie et pathogénie.
- III. Symptomatologie. Elle comprendra les cinq chapitres suivants :
 1. Mode de début.
 2. Syndrome psychique.
 3. Syndrome physique.
 4. Syndrome humoral.
 5. Syndrome anatomo-pathologique.
- IV. Formes cliniques. Nous illustrerons ce chapitre de nos observations personnelles.
- V. Diagnostic.
- VI. Evolution. Pronostic.
- VII. Traitement.
- VIII. Résumé des observations antérieures.
- IX. Conclusions.
- X. Bibliographie.

HISTORIQUE

La paralysie générale infantile a longtemps été confondue avec l'idiotie simple et l'idiotie épileptique.

C'est en 1877 que Clouston, le premier, ramena à leur véritable cause les lésions de méningo-encéphalite diffuse observées chez un jeune sujet mort en état de déchéance intellectuelle.

Quelques années plus tard, Bourneville étudiant le cerveau de trois petits épileptiques de Bicêtre constata lui aussi des lésions comparables à celles de la paralysie générale ; mais il n'osa pas bouleverser les notions admises : « Cet ensemble symptomatique, écrivait-il avec Leflaive en 1883, nous paraît beaucoup plus comparable à la démence paralytique et, n'était le langage reçu, nous préférierions cette dernière dénomination ». Toulouse et Marchand, faisant l'étude critique des observations Bourneville, ont montré depuis qu'il s'agissait de cas authentiques de paralysie générale infantile.

D'ailleurs, les observations se multipliaient, tant en France (Fournier, Charcot et Dutill, Régis, Sollier, Haushalter) qu'en Angleterre (Clouston, Wigglesworth, Bristowe, Thomson et Dawson, Dunn,) en Autriche et en Allemagne (Strumpell, Westphall, Infeld, Bresler, Muller, Hochsinger, Dees).

Si bien que, en 1898, à une séance de la Société médico-psychologique, Christian ayant mis en doute l'existence de la paralysie générale des jeunes, Régis pouvait lui répondre victorieusement en lui apportant soixante-dix observations authentiques. Or, sur ces soixante-dix observations, une quinzaine avaient trait à des enfants.

C'était alors l'époque des débats passionnés sur l'étiologie

de la paralysie générale : dans cette étiologie, la syphilis entraînait en concurrence avec le surmenage et l'alcoolisme. Or, ces deux derniers facteurs ne pouvaient pas être invoqués dans les cas désormais bien connus où l'affection débutait dans la jeunesse. Les tenants de l'origine syphilitique furent ainsi amenés à rechercher la syphilis chez les ascendants des petits paralytiques généraux. C'est de cette époque que datent les observations anglaises de Steward Purves, de Hoch, de Marr, de Watson, de Carpenter, en France celles de Toulouse et Marchand, de Weil et Péhu, de Voisin et Rendu, en Allemagne celles de Hirschl, de Woltar.

En 1908, Marchand et Nouet signalaient l'intérêt de la ponction lombaire, récemment introduite dans la pratique neurologique et dont les résultats allaient fournir un nouvel argument en faveur de la syphilis.

Dans le même temps, on s'attachait à préciser le tableau clinique de la paralysie générale infantile et les modalités de son évolution. C'est ce but que poursuivent, dans leurs observations, Claude Gautier en 1910, Dupré et Fouques en 1911, Millian, Naville en 1912, Brissot, Prince en 1914.

Le problème de la pathogénie se pose, étudié par Hamel et Merland, par A. Marie, par Comby.

Enfin, les découvertes de ces dernières années relatives au traitement de la paralysie générale ont été récemment appliquées aux enfants. Dans cet esprit sont conçues les observations de Comby, d'Alexander et d'Euzier, Viallefond et Vidal.

Dans cette période de cinquante ans qui nous sépare des observations Bourneville, d'importants travaux ont fixé les états successifs de la question, et marqué les étapes.

Dès 1887, Vrain apportait une contribution à l'étude de la paralysie générale à début précoce. Dix ans plus tard, Alzheimer, en Allemagne, reprenait le même sujet et précisait l'état de la question. Depuis cette époque, les travaux se sont multipliés, tant en France qu'à l'étranger. Ces travaux ont pour caractère commun de faire une large place aux problèmes étiologiques : de là, cette réunion dans un même cadre clinique de tous les sujets chez qui l'hérédité seule pouvait être invoquée, à savoir : les enfants et les jeunes gens de moins de vingt ans. Cette forme

infanto-juvénile de la paralysie générale est décrite dans la thèse de Thiry (1898) inspirée par Haushalter, dans celle de Delmas (1899) inspirée par Régis, dans celle de Louvrier (1907) inspirée par Lhermitte.

Signalons encore les travaux de Saint-Maurice (1896), de Frolich (1901), de Hirschl (1901), de Idrac (1906), de Firpi (1906), de Falk (1908) et de Klienenger (1908).

En 1908, paraît en Amérique le travail de Fairbanks. En 1910, une très belle étude paraît dans la *Revue médico-psychologique* : Arsimoles et Halberstadt ne relèvent pas moins de deux cents cas de paralysie générale juvénile parmi lesquels une cinquantaine avaient éclaté avant la puberté.

Depuis cette époque, l'étude de la paralysie générale infantile semble avoir été un peu délaissée. En 1921, cependant, paraissait une étude de Takeouchi résumant l'état de la question.

Récemment, deux travaux d'ensemble ont paru sur le traitement des petits P. G. Dans le premier, un auteur américain, Howard Potter, consigne les résultats obtenus sur soixante jeunes sujets soumis à l'action de la Malariathérapie et de la Tryparsamide. Dans le second, Ravault pose les règles générales du traitement de la syphilis nerveuse d'origine héréditaire.

Ce bref aperçu historique ne serait pas complet, si nous n'indiquions sommairement la place que tient la paralysie générale infantile dans les traités de pathologie.

Elle est mentionnée dans les manuels de psychiatrie et de pathologie interne. Signalons en particulier l'étude qui en a été faite dans le traité des maladies de l'enfance de MM. Hutinel et Babonneix, et dans la nouvelle édition de ce livre, par MM. Heuyer et Gilbert-Robin.

II

ÉTIOLOGIE. PATHOGÉNIE

Afin de mettre de la clarté dans ce chapitre un peu complexe, nous exposerons la question sous forme de propositions successives, en allant du connu vers l'inconnu.

Nous établirons donc, dans un premier paragraphe, l'origine hérédo-syphilitique de la paralysie générale infantile ; nous étudierons ensuite les conditions étiologiques que réalisent habituellement nos petits malades. Enfin, nous aborderons le problème pathogénique, et nous chercherons pourquoi, parmi les hérédo-syphilitiques placés dans les conditions étiologiques requises, certains font des manifestations viscérales tandis que d'autres font une syphilis nerveuse et pourquoi enfin, parmi ces derniers, un petit nombre seulement deviennent paralytiques généraux.

I. — La paralysie générale infantile est une affection d'origine syphilitique.

La syphilis acquise est l'exception, qu'il s'agisse de syphilis vaccinale (Burzio), de contagion par une nourrice (Sommer, Mingazini, Régis), ou de contagion par contact.

La syphilis héréditaire est la règle. A l'appui de cette affirmation, nous aurons recours aux arguments suivants que nous empruntons à l'ouvrage de M. Babonneix sur la syphilis héréditaire du système nerveux.

a) ARGUMENTS D'ORDRE ÉTIOLOGIQUE. — L'existence de la syphilis chez les parents (*ou les grands-parents*) peut être mise en évidence de plusieurs manières. Souvent ils reconnaissent

avoir eu la syphilis, soit qu'ils aient connu l'accident initial, soit que le diagnostic ait été fait plus tard, sur des lésions secondaires ou tertiaires.

Dans d'autres cas, l'examen clinique des parents permet de constater des lésions sûrement rattachables à la syphilis : ainsi, dans le cas de Millian, la mère avait des syphilides du visage ; dans le cas de Briand et Reboul-Lachaux, le père était porteur de gommes. Dans une observation de Gautier, la mère avait un tabès supérieur. De même, une aortite, un signe d'Argill-Robertson, sont des indices précieux.

Si on interroge la mère sur son passé génital, on relève très fréquemment l'existence de fausses couches, d'accouchements prématurés, la naissance d'enfants morts-nés : ce ne sont là que des signes de présomption dont la valeur est discutable. En particulier, comme le fait remarquer M. Babonneix, « la plupart des fausses couches reconnaissent des causes moins médicales que sociales ». Ceci posé, l'avortement spontané n'en est pas moins, à condition qu'il se répète, un indice de syphilis : témoin l'observation rapportée par Gautier dans laquelle une femme, après avoir fait six fausses couches successives, mettait au monde un garçon qui devait devenir paralytique général à dix ans, et faisait par la suite quatre nouvelles fausses couches.

Enfin, dans la mesure où ils sont acceptés, les examens sérologiques, pratiqués directement ou après réactivation chez les parents ou les grands-parents, permettront presque toujours d'affirmer la syphilis dans les cas où les investigations cliniques et l'interrogatoire avaient donné un résultat douteux ou même entièrement négatif.

Parfois, c'est à la *deuxième génération* qu'il faudra remonter pour retrouver la source de l'infection syphilitique ; nous publions plus loin un exemple de ce genre (Obs. VI) : le père du petit malade ayant appris de son médecin son hérédité spécifique se fait soigner régulièrement ; mais le traitement n'a pas été institué assez tôt, et son enfant naît avant terme, fait des convulsions, reste arriéré et termine à huit ans par une évolution déméntielle.

b) ARGUMENTS D'ORDRE CLINIQUE. — Les stigmates d'hérédosyphilis sont fréquents chez les petits paralytiques généraux.

Tous n'ont pas la même valeur et nous ne mentionnerons que ceux sur lesquels l'accord semble fait.

Les lésions cutanées sont des témoins très sûrs de l'hérédité syphilitique. Le malade de Hamel et Merland présentait des cicatrices péribucales et linguales caractéristiques. L'un de nos malades avait un pemphigus à la naissance. Voisin et Rendu signalent une éruption apparue en pleine évolution de méningo-encéphalite.

Les lésions dentaires ont une grande valeur à condition de correspondre à l'un des deux types étudiés par Apert : la dent d'Hutchinson (incisive médiane supérieure de deuxième dentition déformée en tournevis) ou la dent de Moser (première grosse molaire excavée en godet).

Citons enfin la splénomégalie, le coryza du nouveau-né, et d'une façon générale toutes les malformations et les dystrophies dont la cause n'apparaît pas clairement.

c) ARGUMENTS BIOLOGIQUES. — Les réactions biologiques caractéristiques de la syphilis se montrent presque constamment positives dans le sang et le liquide céphalo-rachidien des petits paralytiques généraux. Nous ne faisons que signaler ici l'importance de ces réactions dont l'étude détaillée fera l'objet d'un chapitre spécial.

Par contre, nous voulons rappeler ici les recherches entreprises pour découvrir le tréponème lui-même dans la substance cérébrale. Ces recherches, faites soit sur des coupes histologiques imprégnées à l'argent, soit sur des frottis effectués sur la substance cérébrale très fraîche, ont donné, chez l'adulte, des résultats intéressants quoique encore discutés. Des recherches analogues, effectuées sur le cerveau d'hérédo-syphilitiques, ont permis à Pellegrini de retrouver le spirochète dans le centre ovale ; Giavelli l'a mis en évidence dans l'écorce cérébrale, le cervelet, la moelle.

Un semblable examen aurait pu être fait chez des petits paralytiques généraux ; nous n'avons vu le fait mentionné nulle part ; mais il semble légitime d'admettre qu'il conduirait aux mêmes constatations.

d) ARGUMENTS D'ORDRE ANATOMIQUE. — Les lésions syphilitiques retrouvées à l'autopsie sont de deux ordres :

Les unes, très rares, sont des lésions syphilitiques proprement dites. Prince a rapporté l'observation d'un petit paralytique général chez lequel on avait trouvé à l'autopsie de nombreuses gommes disséminées à la surface de l'écorce cérébrale.

Les autres, constantes, sont des lésions de méningo-encéphalite subaiguë.

Ainsi l'interrogatoire et l'examen clinique des parents, la recherche des stigmates chez les enfants, les examens sérologiques et l'étude des lésions anatomiques concordent et s'ajoutent pour nous apporter la preuve de l'origine hérédosyphilitique de la paralysie générale infantile. Si nous rapprochons cette forme de la forme de l'adulte, nous pouvons dès lors leur appliquer à toutes deux la loi que Müller avait déjà énoncée en 1908 : « Pas de paralysie générale et pas de tabès sans syphilis ».

II. — Dans quelles conditions étiologiques se trouvent généralement les enfants atteints de paralysie générale ?

a) LES DEUX SEXES SONT ÉGALEMENT TOUCHÉS. — Certaines statistiques, celle de Wigglesworth en particulier, concluent à une plus forte proportion de filles que de garçons. Celles de Ranke, de Frolich, d'Arsimoles et Halberstadt, arrivent à un résultat inverse. La vérité semble être dans un juste milieu, c'est-à-dire dans l'égalité des deux sexes. D'ailleurs, notre statistique personnelle, portant sur cinquante-huit enfants de moins de treize ans, nous a donné les résultats suivants : trente garçons contre vingt-huit filles. On ne saurait établir de distinction précise sur de semblables nuances.

b) LA PARALYSIE GÉNÉRALE SURVIENT SOUVENT CHEZ DES ENFANTS D'UN DÉVELOPPEMENT PHYSIQUE ET INTELLECTUEL NORMAL. — Sur quarante-sept cas étudiés à ce point de vue, nous avons trouvé :

- 12 enfants d'intelligence brillante.
- 27 enfants d'intelligence normale.
- 8 enfants arriérés.

soit environ un arriéré sur six. Nous aurons l'occasion de revenir sur la véritable signification de cette arriération et nous verrons que dans bien des cas le processus qui l'a fait naître est de même nature que celui qui engendre plus tard la démence.

c) AGE DE DÉBUT. — Le relevé de cinquante-cinq observations où l'âge de début était mentionné nous a donné les résultats suivants :

Age de début	Nombre de cas
3 ans	1
4 ans	2
5 ans	2
6 ans	2
7 ans	3
8 ans	3
9 ans	4
10 ans	9
11 ans	11
12 ans	10
13 ans	9

La simple inspection de ce tableau montre que les cas débutant avant 10 ans seraient rares et qu'ils augmenteraient brusquement à partir de cet âge. Cet accroissement serait en rapport avec l'approche de la puberté; c'est Toulouse qui, le premier, a attiré l'attention sur ce point de vue ; il n'est pas douteux, en effet, que la puberté exerce une influence sur la paralysie générale, soit en favorisant son éclosion, soit en précipitant son évolution.

Mais il ne faut accorder aux statistiques qu'une valeur très relative ; dans le cas qui nous intéresse, les âges indiqués par les auteurs comme étant ceux de début de la maladie marquent plus exactement le début de la régression dementielle définitive. Or nous venons de voir que, dans une minorité de cas, la phase dementielle est précédée d'une période d'arriération mentale. Si nous admettons qu'il y a parfois une communauté de nature entre le processus qui a engendré l'arriération et celui qui actuellement amène la démence, le début réel de ces formes se trouve reporté à l'époque de la première enfance. Le processus qui se réveille plus tard est le deuxième temps de la maladie ; son appa-

rition est généralement tardive et coïncide souvent avec l'époque de la puberté.

Au contraire, quand la paralysie générale débute d'emblée chez un enfant normal jusque-là, elle apparaît souvent un peu plus tôt, vers la neuvième ou dixième année.

III. — Problèmes pathogéniques.

C'est ici que nous commençons à pénétrer dans le domaine de l'hypothèse. La méningo-encéphalite n'est qu'un chapitre de l'hérédo-syphilis nerveuse, et cette dernière n'est elle-même qu'une des modalités de l'hérédo-syphilis tout court. Dans ces conditions, pourquoi, dans certains cas, le tréponème atteint-il de préférence le système nerveux ? Pourquoi, lorsqu'il l'a atteint, engendre-t-il parfois seulement la paralysie générale ? Telles sont les questions controversées que nous allons exposer brièvement, avec les solutions qu'on leur a proposées jusqu'à ce jour.

a) POURQUOI, CHEZ CERTAINS SUJETS SEULEMENT, LE TRÉPONÈME SE FIXE-T-IL SUR LE SYSTÈME NERVEUX ? — Une réponse a été apportée à cette question par la *théorie dualiste* de MM. Marie et Levaditi. D'après ces auteurs, chacune des deux races neurotrope et dermatrope auraient des caractères biologiques différents ; la découverte du spirochète spontané du lapin, comparable à la variété dite neurotrope, a enlevé de la valeur à ces arguments biologiques. De même, sur le terrain de la clinique, on s'explique mal comment il se fait que la fréquence de la syphilis nerveuse ait tendance à augmenter, si vraiment elle a pour agent un germe neurotrope, contagieux seulement à la période du chancre.

Ceci dit, il est certain que la théorie dualiste rend compte d'un assez grand nombre de faits, particulièrement en ce qui concerne la syphilis héréditaire. Dans leur statistique, Arsimoles et Halberstadt ont relevé vingt cas d'hérédité similaire ; d'autres ont été publiés depuis, par A. Marie, par MM. Schiff et Courtois. L'hypothèse d'une syphilis neurotrope transmise des parents aux enfants donne une solution élégante à ce problème de l'hérédité similaire.

Elle expliquerait également les cas de syphilis familiale ; Hower (cité par Arsimoles et Halberstadt) a observé quatre frères et sœurs atteints de paralysie générale débutant aux âges suivants : 20 ans, 12 ans, 18 ans et 20 ans. A. Marie a publié l'observation de deux enfants contagionnés par la même nourrice et faisant, à 10 ans, une paralysie générale. Les cas de ce genre sont loin d'être exceptionnels.

Cependant, la théorie dualiste n'a pas entraîné l'assentiment de tous les auteurs ; beaucoup d'entre eux, frappés de la fréquence de plus en plus grande de la syphilis nerveuse dans notre monde moderne, y voient plutôt la conséquence de la civilisation « entendue dans son mauvais sens de vie intense avec préoccupations, excès de travail et de plaisir, insomnies, alcoolisme » (Dide et Guiraud). Le système nerveux ainsi fragilisé deviendrait de plus en plus *réceptif* à l'égard du spirochète, cette réceptivité étant, bien entendu, héréditaire.

L'hérédité similaire elle-même pourrait être interprétée dans le sens « d'une prédisposition héréditaire spéciale du système nerveux à l'attaque du tréponème » (Comby). C'est dans ce sens également qu'agirait l'hérédité vésanique considérée par certains comme un facteur étiologique important.

b) POURQUOI, PARMI LES SUJETS ATTEINTS D'HÉRÉDO-SYPHILIS NERVEUSE, QUELQUES-UNS SEULEMENT SONT-ILS PARALYTIQUES GÉNÉRAUX ? — C'est ici que doit être mentionnée la distinction entre syphilis et parasyphilis nerveuses. Le terme de *parasyphilis* est en lui-même très critiquable, mais la division établie par Fournier n'en mérite pas moins d'être maintenue ; elle rend compte des différences très nettes qui séparent le tabès et la paralysie générale d'une part, de toutes les autres syphilis nerveuses d'autre part, aux points de vue anatomo-pathologique, clinique, pronostique et thérapeutique.

Pourquoi certains font-ils une syphilis nerveuse, et d'autres une parasyphilis ? M. Babonneix (traité de Sergent, Ribadeau-Dumas, Babonneix) cite en réponse à cette question l'opinion des auteurs anglais : ces derniers font intervenir la notion d'*allergie*, et pensent que « les lésions aboutissent à la fonte gommeuse ou à la dégénérescence, selon que l'hyperergie porte sur le tissu conjonctif ou le parenchyme. »

Pour MM. Desneux et Dujardin, les parasyphilis seraient, comme l'aortite et la leucoplasie, le fait d'une *syphilis irrégulière n'atteignant jamais le stade allergique*.

En résumé, une grande incertitude règne encore sur la pathogénie de la paralysie générale. Nous pouvons cependant tirer de ce chapitre les conclusions suivantes :

La paralysie générale infantile a pour condition *sine qua non* la syphilis (syphilis héréditaire presque toujours). Elle survient généralement chez des enfants bien développés. Elle peut apparaître d'emblée chez des enfants de 8 à 12 ans ; plus rarement elle évolue en deux temps, l'un d'arriération, l'autre de régression. Elle frappe également les deux sexes.

Son éclosion est peut-être favorisée par l'existence d'un virus neurotrope, mais semble surtout la conséquence d'une prédisposition héréditaire (hérédité neuro-vésanique, alcoolisme, surmenage). Elle serait le fait d'une syphilis irrégulière n'atteignant pas son stade allergique.

III

SYMPTOMATOLOGIE

La paralysie générale infantile se manifeste cliniquement par un certain nombre de signes qui apparaissent successivement, s'ajoutent les uns aux autres et finissent par réaliser un ensemble symptomatique plus ou moins riche. L'étude analytique de cet ensemble est le but du présent chapitre : nous le diviserons de la manière suivante :

- 1^o Mode de début.
- 2^o Syndrome psychique.
- 3^o Syndrome physique.
- 4^o Syndrome humoral.
- 5^o Syndrome anatomo-pathologique.

1^o Début.

La méningo-encéphalite se révèle soit par des symptômes psychiques lentement progressifs, soit par un accident physique brutal.

Le plus souvent, il s'agit d'un écolier intelligent et affectueux chez lequel l'entourage observe depuis quelque temps un arrêt des progrès scolaires et un changement de caractère. Nous ne saurions mieux faire que de citer la description qu'en donnait déjà Fournier il y a cinquante ans dans le *Traité* qui résume ses leçons sur la syphilis héréditaire tardive. Le mot « Paralysie générale » n'y est pas prononcé ; mais le tableau est trop caractéristique pour pouvoir se rattacher à une autre affection : tant il est vrai que les données cliniques exactes survivent aux fluctuations de la pathogénie et de la nosologie.

« A un moment donné, dit-il, l'intelligence semble subir un arrêt dans son développement. Elle devient moins vive, moins éveillée, comme engourdie, alourdie, paresseuse. Si l'enfant a commencé son éducation, ses maîtres et ses parents s'aperçoivent qu'il apprend moins facilement, qu'il est plus lent à comprendre ce qu'on lui explique, qu'il manque de mémoire, qu'il sait moins bien ses leçons et qu'il ne les retient pas ; que ses devoirs sont mauvais, semés de fautes qu'il n'avait pas l'habitude de commettre et parfois même d'étranges balourdises, qu'il est distrait, que sa faculté d'attention semble diminuée ; qu'un travail quelconque même peu prolongé le fatigue et l'énerve, etc... ». Non seulement, ajoutera-t-on encore quelquefois, il n'a plus fait de progrès mais il a désappris positivement ; il a perdu ce qu'il savait et se trouve en retard actuellement sur ce qu'il était il y a quelques mois.

Voilà en ce qui concerne l'intelligence. Passons aux modifications du caractère.

« L'enfant, dit encore Fournier, a perdu depuis quelque temps son entrain, sa gaieté, sa pétulance habituelle, il est devenu lourd, apathique, indifférent, désœuvré. Il ne s'amuse plus de rien. Il joue moins, ou il ne joue que par foucades, sans prendre à cœur ce qu'il fait. Il est impatient, irritable, grognon, maussade. Il est, de plus, mobile d'impression, torpide ou excité tour à tour, passant du rire aux pleurs et réciproquement ; il a des colères sans motifs. Parfois, il est pris, et cela hors de tout propos, de véritables accès de larmes qui n'en finissent plus, et on a alors toutes les peines du monde à le consoler. Tantôt il ne mange pas, et tantôt il mange avec une sorte de gourmandise qui ne lui est pas habituelle, etc... Bref, c'est un enfant *troublé*, modifié comme ensemble moral, et dont le caractère surtout s'est absolument transformé. Si bien que comme conclusion à ce tableau, les parents ajoutent eux-mêmes cette appréciation significative : ce n'est plus le même enfant, tant il a changé d'humeur et d'habitudes depuis quelque temps. »

Chez certains enfants, le déséquilibre de cette période de début peut s'extérioriser dans des actes qui échappent au contrôle de la famille : certains se perdent dans la rue et ne peuvent plus se rappeler le chemin de leur maison ; quelques auteurs ont signalé de véritables fugues (A. Marie, Euzié Viallefond et Vidal).

Outre que ces faits sont rares, les délits commis à leur occasion offrent un tel caractère d'absurdité qu'ils provoquent immédiatement l'intervention des témoins ; de sorte que, contrairement à ce qu'il se passe chez l'adulte, « il n'existe pas, à proprement parler, de phase médico-légale chez les déments de moins de treize ans ». (Collin et Rollet.)

Dans la minorité des cas (un tiers environ), le début est marqué par des troubles de la série neurologique : ictus épileptiformes ou apoplectiformes, vertiges, paralysie. Les ictus sont beaucoup plus fréquents chez l'enfant que chez l'adulte. Ils le surprennent généralement en bonne santé apparente ; mais en réalité des troubles mentaux les ont précédés, suffisamment discrets pour passer inaperçus en dehors d'un examen systématique ; de sorte que l'enfant examiné avec soin à la suite de cet accident initial présente en général tout un ensemble de signes de déchéance intellectuelle et nerveuse.

Parfois, ce sont des troubles de la marche, des vertiges qui attirent l'attention : ils peuvent entraîner des chutes et créer des traumatismes crâniens dont le rôle a été très exagéré par certains auteurs, encore que leur action dans l'éclosion de certaines paralysies générales latentes soit indéniable.

Beaucoup plus rarement, l'affection pourra débiter par une monoplégie (Strumpell), une paraplégie (Toulouse, Courtois et Mareschal), des douleurs au niveau des membres inférieurs (Westphall) des troubles de la parole (Millian), des troubles oculaires (Briand et Reboul-Lachaux). Nous n'insisterons pas sur ces éventualités exceptionnelles.

2^o Syndrome psychique.

Nous nous proposons dans ce chapitre d'étudier les éléments du syndrome mental de nos paralytiques généraux. Ce travail d'analyse a forcément quelque chose d'artificiel, en ce sens qu'il néglige les liens de cohérence et d'interprétation qui unissent entre eux les processus de la vie mentale et qui font que la synthèse mentale est autre chose et plus que la somme des éléments de l'analyse. Cependant cette analyse est indispensable ; nous étudierons ici les troubles apportés par la paralysie générale

dans le triple domaine de l'intelligence, de l'affectivité et de l'activité de l'enfant.

Nous voudrions auparavant préciser quelques-uns des termes dont nous aurons à faire usage dans cet exposé.

« L'homme en démente, a dit Esquirol, est privé des biens dont il jouissait ; c'est un riche devenu pauvre. L'idiot a toujours été dans l'infortune et la misère. » Appliquons cette notion à l'enfant : l'enfant normal n'est ni riche ni pauvre ; il est riche en puissance, mais il vient à peine de quitter l'état de pauvreté. Si une régression intellectuelle se produit chez lui, faudra-t-il la qualifier de démente, ou faudra-t-il la qualifier d'idiotie ? Pour des raisons que nous exposerons dans un instant, nous donnerons la préférence à cette dernière dénomination et nous la qualifierons d'*idiotie acquise*, pour la différencier de l'idiotie vraie congénitale.

Où commence la démente ? Où finit l'idiotie ? Faisant nôtre l'opinion émise par MM. Toulouse et Marchand, nous prendrons pour limite entre la démente et l'idiotie une période physiologique aussi peu arbitraire que possible : *la puberté*.

Cependant, si toute déchéance intellectuelle survenant après la puberté est justifiable du terme de démente, le terme « idiotie acquise » ne s'applique pas indistinctement à tous les enfants en voie de régression intellectuelle. Et de même que l'idiotie vraie est l'étage le plus bas de l'arriération mentale, de même l'idiotie acquise doit-elle être le dernier stade de la régression démentielle, et s'appliquer seulement à des cas au sujet desquels on aurait posé un diagnostic d'idiotie simple, si l'on n'avait pas eu le secours des signes somatiques et de l'anamnèse. Par conséquent, si la déchéance intellectuelle n'est pas complète, il nous paraît légitime de la qualifier d'*imbécillité acquise*. Nous ne parlerons pas de la débilité dont le cadre a été considérablement élargi dans ces dernières années ; sa notion n'apporterait aucune clarté dans notre exposé.

Cette façon de voir diffère de celle de certains auteurs, en ce qu'elle réduit les termes « idiotie », « imbécillité » à la notion de *niveau intellectuel*, et qu'elle leur enlève par conséquent la valeur d'une entité clinique possédant des caractères étiologiques et anatomo-pathologiques propres.

Imbécillité acquise, idiotie acquise, tels sont les degrés de

régression intellectuelle que l'on peut observer chez l'enfant. Ils seront mesurés par les mêmes méthodes que les états d'arriération ordinaire, c'est-à-dire par les tests gradués dont l'emploi s'est multiplié avec les progrès de la psychologie expérimentale. Ces tests offrent l'avantage d'un instrument invariable, avec lequel l'erreur personnelle est réduite au minimum. Appliqués à l'étude de nos paralytiques généraux, ils permettront de donner la mesure exacte de leur déficience intellectuelle, et d'en suivre l'évolution de très près.

Ceci posé, analysons le syndrome mental de nos petits malades. Nous étudierons successivement les troubles intellectuels et affectifs et les troubles de l'activité. Puis nous rechercherons les symptômes plus rares qui peuvent compliquer le tableau : hallucinations, délire. Enfin, nous terminerons par une vue synthétique de la question.

TROUBLES INTELLECTUELS. — Ils portent avant tout sur la mémoire, l'attention et le jugement.

La perte de la mémoire est d'autant plus sensible que les acquisitions avaient été plus nombreuses. Dans le cas fréquent d'un bon écolier de douze ans, on voit les notions apprises à l'école disparaître les unes après les autres. Les acquisitions les plus récentes — qui sont aussi les plus complexes — disparaissent les premières d'une manière assez conforme au schéma de Ribot. Tel enfant, qui ne peut plus faire de multiplications ou de divisions, pourra encore additionner d'une façon convenable ; tel autre aura oublié les dates les plus importantes de son histoire de France, mais des noms tels que Jeanne d'Arc, Louis XIV ou Napoléon, évoqueront chez lui des souvenirs certains. A un stade plus avancé de la maladie, ou s'il s'agit d'un enfant plus jeune, on lui posera des questions encore plus simples, sur la composition du milieu familial où il vit, sur le lieu où il habite, etc...

La mémoire de fixation est diminuée dans des proportions encore plus considérables que la mémoire d'évocation. Des événements, des changements importants se succèdent sans que nos malades en conservent le moindre souvenir. Ce n'est qu'exceptionnellement, dans certaines formes cliniques particulièrement lentes, que l'on voit des malades se rappeler les différents hôpi-

taux par lesquels ils sont passés, et les traitements qu'on leur a fait subir. Par contre, ils arrivent assez rapidement à reconnaître les personnes qui les soignent et les petits camarades qui les entourent, et ils peuvent généralement dire leurs noms.

La puissance d'attention, dont M. Sollier faisait le critérium de l'éducabilité des idiots, est faible et plus souvent nulle. Qu'il s'agisse de faire répéter au malade des chiffres qu'on lui énonce, ou qu'on veuille seulement entretenir une conversation avec lui, il faut des injonctions répétées, parfois un ton menaçant pour tirer l'enfant de sa torpeur ou de son bavardage sans suite. Il reste alors attentif quelques instants, écoute, fait effort pour répondre ; mais, rapidement, la limite de fatigue est atteinte et il retombe dans son indifférence.

La faiblesse de jugement est évidente. Comme chez l'adulte on retrouve une absence à peu près complète d'auto-critique. Le malade ne voit rien que de très naturel dans sa situation, à l'hôpital, loin de ses parents. Les questions de bon sens les plus simples donnent le plus souvent lieu à des réponses absurdes.

Enfin, pour terminer l'énumération de ces troubles intellectuels, mentionnons, comme chez l'adulte, la désorientation, la pauvreté des associations et la monotonie du cours des idées. Il nous semble inutile d'insister sur tous ces points.

TROUBLES AFFECTIFS. — Ils sont la conséquence de la mutilation intellectuelle. Nos petits malades témoignent de l'attachement aux personnes qui les entourent et les soignent ; ils sont heureux de recevoir les visites de leurs familles. On pourrait en conclure que l'affectivité de l'enfant survit plus longtemps que celle de l'adulte à l'effondrement de la raison. Mais ne faut-il pas y voir plutôt la manifestation de l'*instinct de conservation*, et n'est-ce pas lui, en définitive, qui guide tous les actes du petit paralytique général ? Les repas deviennent alors l'événement le plus important de la journée. L'enfant ne sait pas toujours lire l'heure à l'horloge ; mais il reconnaît à des indices sûrs que le moment important approche. Impatient et inquiet, il suit de l'œil la distribution, et, quand sa ration lui a été donnée, il la mange gloutonnement en maculant de taches l'alèze qui protège son lit.

Les visites familiales elles-mêmes ne sont accueillies avec tant de joie qu'en raison des friandises qui les accompagnent.

L'humeur est variable selon les sujets ; chez le même sujet, elle est changeante, mobile. On peut voir de la tristesse, des accès de colère ; mais la note dominante est l'euphorie niaise et le contentement béat.

ACTIVITÉ. — Elle est *extrêmement réduite*. L'enfant ne peut plus fournir un travail intellectuel sérieux. Quand il joue, il le fait sottement : il détériore ses jouets sans en rechercher l'utilisation ; il feuillette des livres d'images sans chercher à comprendre l'enchaînement logique qui s'y trouve.

Certains grands enfants donnent cependant l'impression de s'intéresser à quelque chose. Tel ce garçon de quatorze ans dont nous rapportons plus loin l'observation (Obs. II), que nous trouvions fréquemment en train de parcourir les journaux du jour : il lisait les en-têtes et regardait les images ; parfois il lui restait des souvenirs assez nets pour les évoquer à notre demande, non sans y mêler toutefois des inexactitudes et des oublis.

Mais c'est là une éventualité assez rare à la période d'état de la maladie. Le plus souvent, les enfants restent dans l'inaction la plus complète, inaction encore accrue par le mauvais état habituel de leur appareil locomoteur. On les voit alors s'occuper machinalement à déchirer ce qui les entoure, ou bien à fredonner un air de deux ou trois notes sans cesse recommencé, en se balançant à la façon des idiots.

HALLUCINATIONS. — Elles sont très rares, et nous en avons retrouvé très peu d'exemples. La plupart du temps, il s'agit d'hallucinations visuelles (Dunn, Carpenter, Euzier, Viallefond et Vidal). Thomson et Dawson ont signalé chez une fillette de douze ans des hallucinations à la fois visuelles, auditives et psychiques. Ces manifestations exceptionnelles ne nous retiendront pas davantage.

IDÉES DÉLIRANTES. — A l'inverse des adultes, les petits paralytiques généraux délirent rarement. Cet important caractère a été de tous temps noté par les auteurs. Jeoffroy a fait remarquer combien cette absence de délire rapprochait la forme de l'enfant

de celle de la femme : on l'a appelée *forme démentielle pure*.

Les rares exemples de délire que nous connaissions se rapportent à l'une des deux catégories suivantes : délire de grandeur, délire hypocondriaque.

Le délire de grandeur des enfants a été étudié par M. Babonneix en 1908. Cet auteur classe les idées de grandeur en trois groupes :

1^o Certaines paraissent spontanées et semblables à celles de l'adulte. Le malade parle de 500 régiments, 500 escadrons. Il est apparenté à Dieu, etc...

2^o D'autres sont développées à l'occasion d'un événement récent. Pour entrer à l'Asile, telle enfant est venue dans une voiture extraordinairement belle. Il s'agit là « d'épreuves démesurément agrandies et déformées de faits fixés au préalable par la mémoire ».

3^o Enfin, dans le troisième groupe rentrent des idées délirantes remarquables par leur apparence de niaiserie et de puérilité. Ce sont elles que M. Babonneix a si heureusement dénommées les « petites idées de grandeur ». Elles paraissent être les plus fréquentes. « L'âge des malades leur imprime des caractères tout à fait spéciaux ; et l'on retrouve en elles, plus ou moins agrandies et déformées, des idées que l'enfant le plus normal a maintes fois caressées en rêve. » Nous citerons en exemple le petit malade de MM. Courbon et Sollier qui possédait des millions de gâteaux, des millions de chevaux de bois.

Le délire hypocondriaque, plus rare que le précédent, ressemble à celui de l'adulte. L'exemple le plus caractéristique nous est fourni par le petit malade de MM. Dupré et Fouques qui présentait un *délire d'auto-accusation et de négation*. « Je sens mourir mon cœur, disait-il. Je suis enseveli sous la neige ». A un autre moment il déclarait : « Je n'ai plus de langue, plus de cœur, plus d'estomac, je n'existe plus ». Mais ces préoccupations étaient assez fugaces ; le lendemain, il n'exprimait plus que quelques craintes vagues. Il s'agit donc d'idées délirantes passagères.

Un de nos malades (Obs. IV) présenta de même des préoccupations hypocondriaques au début de son évolution démentielle. Il refusa un jour brusquement d'aller à l'usine où il travaillait ; il resta au lit sans manger pendant trois jours, répétant d'un

ton mélancolique qu'il n'avait plus de ventre, plus de jambes, et qu'il allait mourir.

On retrouve encore un exemple de ce genre dans le malade étudié par Alexander : cet enfant répondit un jour à son maître d'école qui lui enjoignait de retourner à sa place : « Ma place est au cimetière ». Là encore, c'est un épisode unique dans l'histoire de la maladie. Nous ne saurions trop insister sur le caractère exceptionnel et l'instabilité de telles manifestations délirantes.

CONCLUSIONS. — Arrivé au terme de notre exposé, nous voudrions dégager parmi les éléments que nous a livrés l'analyse, ceux qui caractérisent vraiment la forme infantile de la maladie. Jusqu'à quel point les manifestations de l'enfant diffèrent-elles de celles de l'adulte ? En quoi consistent ces différences ?

Il nous semble que les divergences portent sur trois points :

1^o La paralysie générale de l'enfant évolue sans délire dans la presque totalité des cas. Celle de l'adulte, au contraire, est accompagnée de délire dans une proportion de 70 %.

2^o La paralysie générale de l'enfant s'accompagne beaucoup moins souvent que la paralysie générale de l'adulte d'états d'excitation ou de dépression.

3^o Enfin, il manque à l'enfant cet ensemble de connaissances de la vie qu'on nomme l'expérience et qui fait que, devant un problème à résoudre (parole ou action), l'intelligence de l'adulte est secondée, supplantée parfois, par un automatisme acquis au cours des années précédentes. Il en résulte que la régression intellectuelle est en générale moins évidente chez lui que chez l'enfant ; il faut la rechercher derrière les actes qu'il accomplit par habitude et les réponses évasives dont il émaille sa conversation. L'enfant, au contraire, trahit immédiatement son ignorance. La régression intellectuelle y transparait sans être masquée par aucun artifice : *c'est une déchéance pure.*

3^o Syndrome physique.

Les troubles apportés par la paralysie générale dans l'organisme de l'enfant sont de deux ordres.

Les uns sont d'ordre neurologiques et atteignent les différents appareils moteur, sensitif et sensoriel. Ils ressemblent à ceux

de l'adulte ; mais ils sont dans leur ensemble beaucoup plus accusés qu'eux ; certains peuvent même acquérir une importance toute spéciale.

Les autres sont d'ordre glandulaire, endocrinien, et se manifestent par des anomalies du développement général et du développement sexuel.

Dans l'ensemble, les symptômes physiques sont plus accentués et plus précoces chez l'enfant que chez l'adulte : les fonctions existantes sont profondément troublées ; celles qui n'existent pas encore n'apparaîtront jamais.

TROUBLES MOTEURS. — Nous n'insisterons pas sur certains symptômes banaux : diminution de la force musculaire, anomalies de la réflectivité. Disons seulement que les signes de spasmodicité sont fréquents, et que l'on trouve souvent, au moins d'un côté, des réflexes exagérés, une ébauche de clonus, et parfois même un signe de Babinski positif.

Nous avons vu que les ictus marquent fréquemment le début de la maladie. Ils peuvent se renouveler au cours de son évolution. Tantôt ils prennent l'aspect d'attaques apoplectiformes proprement dites : leur violence est un facteur de gravité immédiate. Le plus souvent, ils ont une symptomatologie mixte : l'enfant tombe, présente quelques mouvements convulsifs de la tête ou des membres, puis il s'endort d'un sommeil profond. Quand il sort de sa torpeur, on s'aperçoit qu'un ou plusieurs membres sont paralysés ; cette paralysie régresse en quelques jours, et tout rentre dans l'ordre. Les ictus peuvent se répéter ainsi sans amener d'aggravation sensible (Obs. II).

Cependant, si leur fréquence augmente, ces ictus finissent par laisser après eux des séquelles durables : hémiplégie, monoplégie, paraplégie. Paralysie et contracture s'installent alors d'une façon définitive, envahissant les membres par poussées successives et condamnant le petit malade à une immobilité de plus en plus complète. S'il s'agit de jeunes enfants, on peut voir la contracture se compliquer d'une véritable rétraction tendineuse : les jambes sont repliées sur la cuisse, les bras sont fléchis, les mains sont fermées, et les manœuvres de force ne sauraient les étendre. Naturellement, l'atrophie musculaire, la cachexie et le gâtisme sont le complément habituel de ce tableau clinique.

Par ailleurs, certaines paralysies avec contracture peuvent être la conséquence d'une encéphalopathie de la première enfance. Les sujets qui en sont atteints se présentent pendant plusieurs années comme des arriérés porteurs d'une paraplégie et d'une hémiplégie. Puis, vers l'âge de 8 ans, 10 ans, ou même beaucoup plus tard, le syndrome démentiel fait son apparition ; les troubles moteurs que l'on constate alors remontent en réalité aux premiers mois ou aux premières années de la vie. Nous verrons plus loin, au chapitre des formes cliniques, qu'il existe parfois une parenté étroite entre ces deux processus successifs, et qu'il s'agit d'une évolution en deux temps, coupée par une période de rémission plus ou moins longue.

Les symptômes que nous venons de passer en revue — ictus, paralysies — ont une véritable originalité et diffèrent de ceux qu'on rencontre d'habitude chez l'adulte. Trois points méritent, de même, une mention spéciale : ce sont les troubles de la démarche, de la parole et de l'écriture.

La démarche est incertaine, hésitante. L'enfant se dandine en écartant les jambes. Il avance à petits pas. Arsimoles et Halberstadt ont signalé ce fait dans une de leurs observations ; nous l'avons retrouvé nous-même chez un de nos malades (Obs. II). Charcot l'avait comparé à la démarche des matelots : comme ces derniers, l'enfant cherche à assurer son équilibre compromis, en agrandissant son polygone de sustentation. On a tendance à rattacher ces faits à des lésions cérébelleuses ; nous verrons, au chapitre anatomo-pathologique, le bien-fondé de cette opinion. Il faut en rapprocher la maladresse des mains qui confine parfois à l'apraxie.

De même, les *troubles de la parole* concourent à donner une importance spéciale au syndrome cérébelleux. En plus de la dysarthrie habituelle, on trouve souvent une sorte de scansion très particulière : la parole est explosive, le débit est beaucoup plus rapide que chez l'adulte et se produit par saccades. Ces troubles sont à rapprocher de ceux de la sclérose en plaques.

Il semble que, conformément à l'opinion de MM. Arsimoles et Halberstadt, les troubles de la parole n'ont pas une apparition aussi précoce que chez l'adulte ; mais, par contre, ils acquièrent rapidement une intensité extraordinaire, si bien que l'enfant peut encore comprendre un certain nombre de questions simples,

alors qu'il lui est devenu impossible d'articuler la réponse qu'il entrevoit. Le bredouillement auquel il est réduit concourt à faire sous-estimer, s'il est possible, son niveau intellectuel.

L'écriture n'est conservée que chez les grands enfants et au début de la maladie. Son étude révèle d'énormes troubles calligraphiques et psychographiques. La plupart du temps, elle est réduite à un gribouillage incompréhensible. Parfois même, l'enfant est devenu incapable de tenir en main un crayon. N'oublions pas d'ailleurs, pour l'évaluation exacte de la déficience d'un sujet, que certains n'ont jamais su écrire.

Pour terminer, signalons, sans nous y arrêter, l'importance du tremblement et la possibilité de certaines associations rares : chorée, athétose, etc...

TROUBLES SENSITIFS ET SENSORIELS. — La sensibilité est très émue; mais sa diminution est masquée en partie par la sensibilité et la crainte que manifestent tous les enfants devant la souffrance, même légère, qu'ils doivent endurer.

Les troubles sensoriels portent avant tout sur la vue. La rigidité de la pupille, l'irrégularité de son contour, d'un seul côté ou des deux à la fois, l'inégalité pupillaire se retrouvent avec une constance plus grande encore que chez l'adulte.

Le strabisme n'est pas rare. L'amaurose a été signalée (Régis, Kraepelin, Alzheimer), ainsi que le nystagmus.

TROUBLES DU DÉVELOPPEMENT. — A partir du moment où apparaissent les premiers signes de la maladie, le développement des enfants est habituellement enrayé ; comme cet épisode se situe en pleine croissance, on conçoit les anomalies de taille qui vont en résulter, et qui iront en s'accroissant au cours des années suivantes.

De même, les petits paralytiques généraux arrivent à l'époque de la puberté sans qu'apparaisse aucun caractère sexuel secondaire. Chez les garçons, le système pileux ne se développe pas, la verge garde le type infantile ; les testicules restent petits. Chez les filles, les règles n'apparaissent pas, ou bien elles apparaissent une fois ou deux pour ne plus revenir par la suite ; les seins ne sont pas développés ; le pubis est dépourvu de poils.

Exceptionnellement, les choses se passent d'une façon diffé-

rente : témoin le cas fort intéressant du petit malade dont nous relatons plus loin l'observation (Obs. II). Chez ce garçon la croissance n'a pas été entravée et les caractères sexuels secondaires sont apparus presque normalement.

Par contre, il est fréquent de voir les malades prendre un embonpoint considérable qui n'est pas sans relation avec le traitement arsenical intensif qu'on leur fait généralement subir.

CONCLUSIONS. — La substance de ce chapitre tient dans les quatre propositions suivantes :

1^o Les symptômes physiques prennent, dans la paralysie générale du jeune âge, des caractères de précocité et d'intensité remarquables.

2^o Les ictus et les troubles paralytiques y sont très fréquents.

3^o Il existe un syndrome cérébelleux particulièrement net dans lequel rentrent spécialement des troubles de la démarche, de la parole et de la coordination motrice, le nystagmus.

4^o L'arrêt du développement physique, l'absence de développement génital sont la règle.

4^o Syndrome humoral.

Nous nous proposons, dans ce chapitre, de classer les renseignements que nous apporte l'étude du sang et du liquide céphalo-rachidien des petits paralytiques généraux.

Pour résoudre ce problème, nous disposons d'un nombre restreint d'observations. En effet, c'est depuis vingt-cinq ans à peine que l'examen du liquide céphalo-rachidien est devenu le complément habituel de l'examen clinique des paralytiques généraux. Les premières observations relatives à des enfants et accompagnées d'un examen humoral datent de 1908, et nous n'en avons recueilli que 25 dans la littérature. Encore les détails manquent-ils souvent, les auteurs se contentant de noter « lymphocytose abondante » ou « liquide céphalo-rachidien fortement albumineux », sans donner le chiffre de cette lymphocytose ou de cette hyper-albuminose.

Quoiqu'il en soit, en joignant les résultats de nos observations personnelles à celles qu'ont publiées les auteurs, nous pouvons

tabler sur une trentaine d'examens. Ces examens ont été pratiqués lors de l'internement, c'est-à-dire à la période d'état de la maladie, et avant que le traitement ait pu en modifier les résultats.

Les constatations que nous avons faites permettent de diviser nos sujets en deux catégories. Dans la première, la plus importante, en apparence du moins, les résultats sont constamment et franchement positifs. Dans la deuxième, les résultats sont nuls ou partiellement et faiblement positifs. Examinons-les successivement.

SYNDROME HUMORAL TYPIQUE. — *Le liquide céphalo-rachidien* est clair, souvent hypertendu.

La lymphocytose est généralement modérée. On compte le plus souvent 10 à 25 éléments par millimètre cube à la cellule de Nageotte, les chiffres extrêmes allant de 4 (Obs. III) à 180 (Millian).

L'hyperalbuminose a pour valeur moyenne 0 gr. 60 par litre. Dans le cas d'Alexander, elle s'était élevée à 1 gr. 14. Nous n'avons jamais trouvé, chez les enfants non encore soumis au traitement, de taux inférieur à 0 gr. 50 par litre.

La présence de globuline, établie par les réactions de Pandey et de Weichbrodt, a été constatée chaque fois qu'on l'a recherchée.

La réaction de Wassermann est franchement et constamment positive. La réaction du Benjoin colloïdal donne des formules typiques : la courbe de précipitation atteint son maximum dès le premier tube et s'étend fort loin dans la série. Jamais nous n'avons noté de réaction du type atténué ou syphilitique qui pourrait, d'après certains auteurs, militer en faveur d'une syphilis cérébrale simple.

En résumé, les réactions que l'on considère comme caractéristiques de la paralysie générale chez l'adulte se retrouvent chez l'enfant avec les mêmes caractères de constance et d'intensité. Que le processus de méningo-encéphalite relève d'une syphilis acquise, ou qu'il soit dû à l'hérédosyphilis, on retrouve à l'analyse les signes fondamentaux du syndrome humoral de la P. G. : hyperalbuminose, lymphocytose, réaction de Wassermann positive et floculation abondante au Benjoin colloïdal.

De même, l'*examen du sang* donne des résultats caractéristiques ; les réactions de Bordet-Wassermann, de Meinicke et de Kahn sont positives, soit en totalité, soit en partie. Nous n'avons pas d'exemple qu'elles se soient montrées négatives toutes les trois avec un syndrome rachidien net.

SYNDROME HUMORAL ATTÉNUÉ OU NUL. — L'*examen humoral* ne donne pas toujours des résultats aussi décisifs que ceux que nous venons d'indiquer. Il peut arriver que la teneur en albumine du liquide céphalo-rachidien soit normale ou subnormale, que la lymphocytose soit discrète ou nulle, que la réaction du Benjoin colloïdal et celle de Bordet-Wassermann soient atténuées ou même négatives.

Il existe enfin des cas où tous les examens humoraux — tant dans le sang que dans le liquide céphalo-rachidien — se montrent négatifs d'une manière *globale et définitive*. Tel est le cas d'un de nos malades (Obs. I) chez lequel les premières manifestations morbides apparurent à 9 ans. Des examens auraient été positifs à cette époque au dire de la famille. En tout cas, depuis son entrée dans le service, c'est-à-dire depuis trois ans, les examens entrepris se sont tous montrés négatifs. Le liquide céphalo-rachidien est rigoureusement normal ; une réaction de Kahn douteuse dans le sang est le seul vestige d'un processus qui paraît actuellement éteint.

On conçoit les difficultés qu'il peut y avoir à poser un diagnostic dans ces conditions. Car à côté des sujets chez lesquels on retrouve un ensemble symptomatique suffisamment caractéristique, il en est d'autres chez lesquels on attendait précisément le résultat de l'examen humoral pour prendre position. Si l'on n'a pas sur l'histoire de la maladie des renseignements précis, on aura toujours tendance à poser un diagnostic d'idiotie simple ou d'idiotie épileptique plutôt que celui, malgré tout un peu exceptionnel, de paralysie générale infantile. C'est pourquoi, nous avons tout lieu de croire que les formes avec syndrome humoral nul sont plus fréquentes qu'on ne le croit.

C'est l'opinion qu'avait déjà émise Ravault en 1907, au sujet de la syphilis nerveuse héréditaire en général, et qu'il avait résumée en ces termes il y a quelques années : « Comme chez l'adulte, la plupart des localisations nerveuses se créent insi-

dieusement dès la naissance, très probablement même dès la vie intra-utérine et n'aboutissent à une échéance clinique que longtemps après... Il en résulte que, lorsque apparaissent les signes cliniques, les lésions sont déjà trop sclérosées, trop avancées pour être accessibles au traitement ; aussi, le plus souvent, les réactions du liquide céphalo-rachidien sont nulles ou très peu accentuées, insuffisantes, la plupart du temps pour justifier l'origine syphilitique des accidents ».

Nous verrons plus loin comment le syndrome humoral évolue sous l'influence du traitement, et jusqu'à quel point il peut être atténué ou même négativé par ce dernier.

5° Syndrome anatomo-pathologique.

Les lésions essentielles de la paralysie générale infantile sont les mêmes que celles de la forme adulte. Elles réalisent une méningo-encéphalite diffuse subaiguë caractérisée : macroscopiquement, par l'épaississement et l'adhérence de la pie-mère à l'écorce, l'atrophie du cerveau et la dilatation des ventricules, microscopiquement par la périvascularite, l'atrophie des cellules de l'écorce, la diminution des fibres tangentielles et la prolifération névroglique.

La description de ces lésions dépasse le cas de notre étude. Nous nous bornerons à répondre aux deux questions suivantes : quels caractères différencient les lésions observées chez l'enfant de celles qu'on observe chez l'adulte ? A quel âge remontent ces lésions et dans quel ordre sont-elles apparues ?

La caractéristique des lésions nerveuses dans la paralysie générale du jeune âge réside dans leur *extraordinaire intensité*.

A l'ouverture de la boîte crânienne on voit souvent la dure-mère épaissie adhérer à la fois au crâne et aux méninges molles. Les deux hémisphères sont soudés entre eux sur une étendue plus ou moins considérable. La pie-mère indurée, d'aspect laiteux, contracte des adhérences nombreuses avec le cerveau, tant au niveau de la convexité que dans les sillons. Un caractère important et souvent noté est l'extraordinaire réduction de volume de l'encéphale. Cette réduction est la conséquence d'un double processus d'atrophie, liée à l'affection elle-même, et d'arrêt du développement, lié à la précocité du début. Les cir-

convolutions sont réduites, les sillons élargis. En même temps les ventricules sont dilatés, de sorte que la quantité de liquide céphalo-rachidien se trouve augmentée dans de fortes proportions. Hunter, Speyr (cités par Arsimoles et Halberstadt) ont même décrit des cas d'hydrocéphalie vraie.

Histologiquement, on retrouve, plus accentuées, les lésions de l'adulte. La cytoarchitecture est complètement bouleversée et on ne peut pas toujours reconnaître les différentes couches de l'écorce. Les cellules sont à la fois incomplètement développées et atrophiées. Les fibres tangentiellles ont souvent complètement disparu et la strie de Baillarger est à peine indiquée ; les fibres radiées elles-mêmes sont parfois touchées.

Quelle que soit l'intensité des lésions, celles-ci sont toujours plus marquées à la superficie que dans la profondeur ; le processus pathologique semble donc partir des méninges pour s'étendre ensuite plus ou moins loin dans l'intérieur de l'écorce. Cette notion a un grand intérêt, car elle établit une parenté très nette entre les méningites simples et les méningo-encéphalites, alors qu'elle sépare cette dernière de l'encéphalite proprement dite. Signalons cependant le cas resté unique dans lequel Alzheimer a décrit des lésions très accentuées des quatrième et cinquième couches avec intégrité presque totale des deux couches superficielles.

Il n'y a rien de spécial à signaler à propos des lésions vasculaires de la prolifération névrogique, de la lymphocytose. Leurs caractères sont les mêmes que dans la forme de l'adulte.

Le cervelet est le siège de lésions profondes et très particulières sur lesquelles nous voudrions insister spécialement d'autant plus qu'elles coïncident avec un ensemble de signes cliniques de la série cérébelleuse, et qu'il y a lieu d'admettre une relation de cause à effet entre ceux-ci et celles-là. Ces lésions ont été fréquemment signalées (Thomson et Dawson, Hoch, Dupré et Fouques, Toulouse et Marchand, Lhermitte). Les unes sont la reproduction au niveau du cervelet de ce qu'on observe dans le cerveau : épaissement de la pie-mère, disparition des fibres tangentiellles, manchons périvasculaires. Les autres sont vraiment spécifiques. Elles consistent dans une *dégénérescence des cellules de Purkinje* : celles-ci sont diminuées de nombre, leurs noyaux sont atrophiés. Certains auteurs ont même signalé la fragmentation de ces noyaux.

Dans les autres organes, on retrouve des lésions sans caractère particulier ; altérations médullaires prédominant au niveau de la moelle lombaire (Louvrier, Lalanne), atteinte des nerfs craniens, lésions viscérales siégeant au niveau des reins, de la plèvre, des poumons, etc...

Un dernier point reste à examiner. L'étude anatomo-pathologique nous renseigne sur l'état des méninges et de l'encéphale au moment de la mort, c'est-à-dire à la période ultime de la maladie ; mais elle ne nous donne que des indications très vagues sur la façon dont les lésions ont pu évoluer et sur la date de leur apparition. L'étude des sujets morts accidentellement dès les premières manifestations cliniques de la paralysie générale serait à cet égard très instructive ; mais nous n'en connaissons pas d'exemples.

Cependant, tout permet de supposer que le processus anatomo-pathologique devance parfois de beaucoup la clinique ; de sorte que, au moment où apparaissent les premières manifestations de la maladie, des lésions graves, souvent irrémédiables, existent déjà.

Comme nous le verrons au chapitre suivant, les faits cliniques s'accordent avec les constatations anatomiques pour distinguer dans l'évolution de la maladie des processus très différents. Chez certains sujets, la maladie débute dès les premiers mois de la vie et aboutit à un état de sclérose méningo-corticale qui se traduit par de l'arriération. Beaucoup plus tard seulement se développe le processus de méningo-encéphalite qui doit emporter le malade.

A l'autopsie, on retrouvera naturellement les lésions de méningo-encéphalite récentes ; mais, fait très intéressant, l'existence du processus pathologique initial, qui avait pu passer inaperçu cliniquement ou rester confondu avec une méningite banale de la petite enfance, sera confirmée par l'examen histologique. Ainsi l'étude anatomique établira l'existence de deux ordres de lésions : lésions anciennes à prédominance méningée ayant abouti à la sclérose, lésions récentes de méningo-encéphalite typique. Nous publions plus loin une observation dans laquelle cette superposition s'observait avec une netteté particulière. Le cerveau était entouré d'une pie-mère extraordinairement épaissie. Le cervelet était lui-même enfermé dans une véritable coque fibreuse formée de fibres collagènes. De toute évidence, ces

lésions remontaient à une période extrêmement lointaine et il fallait leur attribuer l'état d'arriération qu'avait toujours présenté le malade. Des lésions plus récentes, étagées dans l'épaisseur de l'écorce, expliquaient les troubles démentiels récemment apparus.

Les lésions anciennes méningo-corticales que révèle l'autopsie et que soupçonnait la clinique ne sont pas toujours d'origine syphilitique. Les traumatismes obstétricaux, les infections les plus diverses peuvent parfois en être le point de départ. N'oublions pas cependant que dans le groupe complexe des encéphalopathies de la petite enfance, la syphilis joue un rôle prépondérant, qu'elle est la « cause des causes ».

IV

FORMES CLINIQUES

Dans les pages qui vont suivre, nous allons décrire les formes cliniques les plus caractéristiques de la paralysie générale infantile. Cet exposé, qui est le complément naturel de notre étude symptomatique, va nous permettre de mettre en relief les différents aspects de la maladie, et de ramener ces aspects à un certain nombre de *cas-types*. Chacun de ces types sera illustré par une ou plusieurs observations personnelles.

Cette étude se divisera en deux parties : dans la première, nous aurons en vue les *formes pures*, dans lesquelles la méningo-encéphalite survient en pleine santé apparente, chez les enfants d'un développement physique et intellectuel normal. Dans la deuxième partie, nous traiterons des *formes associées*, dans lesquelles la paralysie générale se développe chez des épileptiques, chez des arriérés ; nous verrons avec quelle fréquence on retrouve chez ces sujets des antécédents plus ou moins nets d'encéphalopathie de la première enfance, et nous serons amené à discuter sur la fréquence de ces *évolutions en deux temps*, dont certains auteurs ont précisé récemment les modalités cliniques.

1^o Formes pures.

Nous ferons ici de larges emprunts au travail que nous avons présenté il y a quelques mois à la Société médico-psychologique avec la collaboration de notre Maître, M. le Dr Brissot, et sous son inspiration.

Etudiant le cas de ces enfants surpris par le processus de méningo-encéphalite en pleine santé apparente, et au cours d'un

développement intellectuel et physique normal, nous étions arrivés à individualiser deux formes cliniques tout à fait distinctes : une forme massive, et une forme à évolution démentielle lente et progressive.

I. — « Il existe en premier lieu, disions-nous, une forme de démence globale, rapide, pour laquelle nous proposons le nom de *forme massive* dans laquelle l'affaiblissement intellectuel apparaît de façon tout à fait précoce et aboutit en peu de temps à la démence complète. C'est le type qui a été si bien décrit par MM. Toulouse et Marchand dans trois observations (*Bibl.*, 68, 72, 104). Il s'agit dans ces cas d'une véritable *idiotie acquise* ou tout au moins d'une imbécillité profonde, et il est assez difficile de faire le diagnostic entre la paralysie générale et les états d'arriération mentale, si l'on ne recherche pas avec soin les signes physiques et si l'on ignore les commémoratifs. »

Les résultats des examens humoraux ne sont pas toujours décisifs, surtout s'ils sont pratiqués longtemps après le début de la maladie.

L'enfant, confondu avec les idiots de son âge, vivra ainsi plus ou moins longtemps. Parfois l'évolution des symptômes entraîne la mort à brève échéance (*Bibl.*, 47, 72, 80, 82) ; d'autres fois — et cette constatation semble le cas le plus fréquent — la marche de l'affection traîne en longueur et les malades ne succombent qu'au bout de 5 ou 6 ans et même davantage (*Bibl.*, 36, 37, 45, 68, 111).

L'observation qui suit est un exemple caractéristique de cette « forme massive ».

OBSERVATION I.

(Cette observation a été recueillie par nous à la Colonie d'Enfants Anormaux de l'Asile de Perray-Vaughan dans le service du Dr Brisot).

Le jeune R., Jean-Henri, est entré dans le service en août 1931, à l'âge de 10 ans 1/2, pour affaiblissement intellectuel profond avec turbulence.

Antécédents héréditaires — Son père, syphilitique et alcoolique, n'a jamais été soigné. Sa mère a fait deux accouchements prématurés à 8 mois (enfants mort-nés).

Histoire de la maladie. — Le jeune R... s'est développé normalement jusqu'à l'âge de 9 ans. Il allait à l'école où il avait appris à lire et à écrire. Il faisait les quatre opérations d'arithmétique. A 9 ans : arrêt du développement intellectuel, puis régression rapide. On le conduit, en juillet 1931, à l'Hôpital des Enfants-Malades (service du Dr Hallé), où les réactions de sang et du liquide céphalo-rachidien sont trouvées positives. On le traite par l'hectargyre et le stovarsol. Puis, l'enfant devenant coléreux et violent, est transféré à l'Asile clinique, et, de là, à la colonie de Vaucluse. En somme, l'effondrement intellectuel a été constitué en une année.

L'examen de septembre 1931 donne les résultats suivants : inégalité pupillaire, argyll bilatéral, hyper-réflexivité tendineuse, énormes troubles de la parole qui est presque incompréhensible, cris, pleurs, turbulence, gâtisme.

Au point de vue psychique, affaiblissement en masse des facultés intellectuelles : *niveau de 4 ans 1/2*. Bref, les antécédents du malade et quelques signes somatiques mis à part, c'est le tableau de l'imbécillité profonde.

Examen du liquide céphalo-rachidien (Dr Tusques, mai 1932) : absence de lymphocytose ; albumine 0 gr. 30.

Evolution : Malgré plusieurs séries de stovarsol, l'enfant a continué à sombrer dans la démence la plus complète.

Actuellement, c'est un garçon de 14 ans qui présente un syndrome d'*idiotie acquise*. Son niveau mental le classe *au-dessous d'un enfant de 3 ans*. Il arrive à dire son nom et celui des personnes qu'il a l'habitude de voir autour de lui ; le reste de son langage n'est qu'un bredouillement inintelligible. Les signes physiques sont les mêmes qu'à l'entrée. On remarque l'expression niaise et la bouffissure du visage ; *il y a eu arrêt complet de la puberté* (infantilisme des organes génitaux). Cependant l'état somatique est bien meilleur qu'au moment de l'admission (août 1931) et l'enfant ne gâte plus.

Examen du liquide céphalo-rachidien :

Tension : assez forte hypotension. — Albumine : 0 gr. 16. — Globuline : Pandy et Weichbrodt négatifs. — Formule leucocytaire : 9,4. — Réaction du benjoin : 00000.00100.00000. — Bordet-Wassermann et Meinicke négatifs.

Examen du sang : Réactions de Bordet-Wassermann et de Meinicke négatifs, réaction de Kahn douteuse.

En résumé, il s'agit d'un enfant chez lequel l'anéantissement intellectuel a été achevé en un an ; depuis 4 ans, il continue à vivre, d'une vie presque uniquement instinctive, avec un état général excellent.

Remarquons les résultats négatifs que donnent chez lui les derniers examens humoraux.

II. — A côté de ce type de démence globale à constitution rapide, il existe une forme tout à fait différente à *évolution déméntielle lente et progressive* que l'on rencontre moins fréquemment (*Bibl.*, 32, 78, 86).

Cette variété ressemble à la forme déméntielle de l'adulte. La déchéance intellectuelle va de pair avec un syndrome paralytique très accusé. Le langage est extrêmement troublé ; les réflexes présentent une forte exagération ; l'anisocorie est très marquée. Les modifications biologiques du liquide céphalo-rachidien sont celles que l'on rencontre chez l'adulte.

Les caractères sexuels, dans cette forme comme dans la précédente, apparaissent tardivement ou même pas du tout.

III. — « Il semble que, à côté de la forme évolutive et présentant de nombreuses analogies avec elle, il y ait place pour un type à part ». Ce type a été individualisé déjà par M. Brissot en 1914 chez une fillette internée à l'Asile de Villejuif. « C'est la variété que nous appellerons *lacunaire à évolution lente et progressive*, caractérisée par l'atteinte *élective* de la mémoire et de l'attention et la conservation relative des fonctions logiques. De plus, cette forme est entrecoupée d'ictus qui ne laissent après eux que peu de séquelles ; l'état général se maintient excellent pendant de longues années, l'enfant grandit et — fait extrêmement curieux — sa puberté n'est nullement entravée : elle apparaît même parfois d'une façon précoce. Le naufrage intellectuel final ne semble se faire qu'à longue échéance. En outre, sous l'influence du traitement, on peut assister à une stabilisation et même à une véritable rémission des symptômes de la méningo-encéphalie. »

L'observation qui suit illustre assez exactement la forme de P. G. infantile à évolution lente et progressive, et plus spécialement sa « variété lacunaire ».

OBSERVATION II.

M... Jean, âgé de 14 ans 1/2 est entré à la colonie de Vaucluse en mars 1933 pour affaiblissement démentiel avec turbulence.

Antécédents héréditaires : Le père est syphilitique et n'a jamais été soigné avant la naissance de son fils. La mère, dont le Wassermann a toujours été négatif, n'a jamais été traitée, elle a eu, par la suite, 3 jumeaux dont il reste une fillette de 4 ans 1/2.

Antécédents personnels : L'enfant est né à terme, il a marché et parlé de bonne heure ; il n'a jamais eu de convulsions. Pemphigus à la naissance.

Histoire de la maladie : le jeune M... semble avoir été jusqu'à 10 ans un élève moyen, un peu nonchalant. On le traitait assez intensément (sulfarsénol, acétylarsan, sirop de Gibert, Quinby) et son développement physique et intellectuel suivait une marche quasi-normale.

A 10 ans, il est devenu un peu plus indolent et taciturne ; à 12 ans, sa mémoire s'est brusquement affaiblie : il se perdait en faisant des commissions et se mettait à pleurer pour un rien. On dut le retirer de l'école, et on lui fit une série d'acétylarsan.

Un jour du mois de mars 1932, à 12 ans par conséquent, il se plaint brusquement de maux de tête, vomit, s'affaisse et reste paralysé des deux jambes. Cet accident, qui a toutes les apparences d'un ictus, le fait envoyer à l'Hôpital Bretonneau, où il reste 15 jours. Il en sort guéri de sa paralysie, mais son infériorité intellectuelle devenant de plus en plus manifeste, on se décide à le mener en consultation, puis à l'hospitaliser à Saint-Louis, dans le service du Dr Babonneix.

En juin 1932, il est présenté par MM. Babonneix et Gilbert-Rol à la Société de Pédiatrie, avec les signes suivants : Argyll-Roberts à droite ; grosses modifications du liquide céphalo-rachidien : lymphocytes, 24, 6 au Nageotte ; albumine, 0 gr. 60 ; Wassermann positif : Bordet-Wassermann positif dans le sang. Hyper-réflexivité tendineuse ; agénésie testiculaire. Attention faible ; retard scolaire de 3 ans *sans* état démentiel proprement dit ; *autocritique conservée*.

A Saint-Louis on lui fait des injections de sulfarsénol et on le fait impaluder à Sainte-Anne sans qu'une amélioration bien marquée se produise. De gros troubles de la parole apparaissent vers la fin de l'année 1932. Il devient turbulent et impulsif. On l'envoie à l'Asile clinique et il arrive à la Colonie d'Enfants Anormaux de l'Asile de Vaucluse le 30 mars 1933.

Examen de mars 1933 : C'est un gros enfant au facies bouffi, atone, inexpressif. Les paupières retombent légèrement et l'enfant rejette la tête en arrière pour vous regarder.

Les signes somatiques sont : hyper-réflexivité tendineuse, tremblement des lèvres et mouvements vermiculaires de la langue ; marche

hésitante ; balancement du corps, troubles du langage très prononcé ; dysarthrie aux mots d'épreuve et bredouillement continuels dans la conversation. Inégalité pupillaire au profit de la pupille droite ; signe d'Argyll-Robertson bilatéral.

L'examen psychique nous montre un enfant bien orienté dans le temps et dans l'espace. Il donne sur son enfance des renseignements exacts. Cependant, l'affaiblissement de la mémoire est très prononcé : de ce qu'il a appris à l'école, il ne sait que quelques noms de géographie et d'histoire et il conserve certaines notions de calcul. Il peut lire, il écrit mal, sans agraphie proprement dite. Bref, il a l'instruction d'un enfant de 7 à 8 ans.

L'intelligence, étudiée d'après l'échelle métrique de Binet et Simon est celle d'un *enfant de 10 ans*. Il y a un déficit de *trois années*, mais il s'agit d'un déficit *lacunaire* ; l'enfant garde un certain sens critique vis-à-vis des autres et de sa propre situation.

Attention faible. Pas d'idées délirantes. Euphorie, sourire béat ; contentement. Turbulence, excitation psychique, logorrhée.

Evolution : Depuis son entrée dans le service, le malade a reçu deux séries de stovarsol sodique associé au gardénal. La première série était de 11 gr. 25. La deuxième a pu être continuée jusqu'à 21 gr. 50.

Le traitement ne semble pas avoir enrayé complètement l'évolution de la paralysie générale chez cet enfant, et, le 12 mai dernier, il a fait un *nouvel ictus* avec perte de connaissance, secousses épileptiformes localisées à la face et hémiplegie gauche ayant disparu en 5 jours sans laisser de traces. Un examen général pratiqué à ce moment nous renseigne sur son état actuel.

Etat actuel : L'enfant paraît grandi ; il se développe normalement ; *des signes de puberté apparaissent* : les testicules sont normaux et le système pileux se développe. L'enfant est gras et florissant.

L'examen physique donne les signes suivants : hyper-réflexivité accrue, ébauche de clonus ; pas de Babinski ; tremblement de la langue et des lèvres ; gros troubles de la parole ; écriture passable (mots et lettres omis) ; signes oculaires persistants.

Examen du liquide céphalo-rachidien :

Tension : légère hypotension. — Albumine : 0 gr. 40. — Globuline : Pandy et Weichbrodt positifs. — Formule leucocytaire : 8,8 lymphocytes. — Réaction du benjoin : 22222.12222.00000. — Bordet-Wassermann positif. — Meinicke négatif.

Examen du sang : Bordet-Wassermann, Meinicke et Kahn positifs.

Examen psychique : L'enfant présente un peu d'excitation ; il

donne des réponses abondantes, parle seul. Physionomie atone et béate. Satisfaction.

L'intelligence a baissé de 18 mois en un an, et le malade, actuellement âgé de 15 ans a le niveau d'un enfant de 8 ans 1/2. Le caractère lacunaire de ce déficit s'est encore accentué. Par exemple, alors qu'il ne peut faire 3 commissions de suite sans se tromper, il critique d'une façon pertinente les phrases absurdes qui figurent dans les tests Binet-Simon. Ce qui prouve que le fonctionnement de ses facultés logiques se fait encore assez correctement, tandis que ses facultés d'attention et sa mémoire sont très atteintes.

En résumé, il s'agit d'une paralysie générale infantile par hérédosyphilis évoluant depuis 5 ans chez un garçon âgé de 15 ans. Ses caractères essentiels sont les suivants : importance des signes somatiques (deux ictus) et des troubles du langage. Au point de vue psychique : *caractère lacunaire des troubles de l'intelligence* avec régression lente de cette dernière. Remarquons encore l'euphorie légère et enfin *l'évolution très lente* de la maladie. C'est, en somme, l'évolution d'une forme *strictement démentielle de l'adulte* à progression peu rapide, et avec conservation d'un état général florissant, *la puberté n'ayant pas été entravée*.

Dans un travail récent, Stewart (*Journal of mental Science*, octobre 1933) a attiré l'attention sur la fréquence des prédominances symptomatologiques dans les formes infantiles et juvéniles de la paralysie générale. Parmi ces caractères prédominants, l'atrophie optique serait un des plus intéressants : elle correspondrait à des altérations électives du cervelet et au ramollissement de certaines zones corticales.

Nous n'insisterons pas davantage sur les formes cliniques variées qui peuvent résulter de l'importance spéciale prise par tel ou tel symptôme.

2° Formes associées.

L'arriération sous toutes ses formes et à tous ses degrés, est la plus fréquente et la plus intéressante des associations qui puissent venir modifier le tableau clinique de la paralysie générale.

Les faits se succèdent généralement de la façon suivante : Un enfant hérédosyphilitique fait dans les premiers mois ou les premières années de la vie une méningite plus ou moins mani-

feste ou bien de l'hydrocéphalie, des convulsions, ou encore un accident paralytique (hémiplegie, paraplégie). Cet ensemble est quelquefois assez intense pour permettre d'affirmer l'existence d'un processus de méningo-encéphalite ; parfois l'encéphale semble moins touché, le processus se localise presque exclusivement aux méninges molles. Parfois, enfin, chez des enfants mal surveillés, ou envoyés en nourrice loin de leurs familles, on ne retrouve pas cet épisode aigu de la première enfance.

Quoiqu'il en soit, on s'aperçoit dans les années qui suivent que l'enfant se développe mal. Intellectuellement, c'est un arriéré. Physiquement, il reste petit, chétif, et présente tout un ensemble de signes d'insuffisance endocrinienne. Cependant, c'est pour lui une période d'acquisitions. Il fréquente l'école et apprend quelques notions élémentaires.

Les choses iront ainsi jusqu'aux environs de la puberté dont l'apparition sera elle-même très retardée. A ce moment, vers 13 ans, parfois 14 ou même 16, des signes de régression apparaissent. Rapidement, l'intelligence s'affaiblit, de gros signes physiques se constituent, un syndrome dementiel d'évolution rapide s'installe. Généralement, le malade succombe en peu d'années.

Il semble légitime, ainsi que l'ont fait MM. Schiff et Courtois de rattacher au processus de méningo-encéphalite les deux séries de manifestations morbides que nous venons de décrire. Une première poussée inflammatoire, plus méningée qu'encéphalitique, évoluerait soit vers la mort, soit vers la sclérose et serait, dans ce dernier cas le point de départ de l'arriération. La deuxième poussée inflammatoire est une méningo-encéphalite, telle qu'on en rencontre dans toute paralysie générale.

On peut retrouver, plus tard, à l'examen microscopique la superposition de ces deux ordres de lésions : à la superficie du cerveau, atrophie considérable et très épaisse, coque fibreuse, témoins d'un processus ancien ; dans la profondeur, lésions diffuses habituelles.

Nous donnons ci-après quelques observations de formes évoluant en deux temps. Les premières manifestations inflammatoires et l'arriération qui en est la conséquence permettent de les classer dans le cadre de la paralysie générale infantile, bien que l'involution définitive ne se soit produite que vers la seizième année.

OBSERVATION III.

(Observation recueillie dans le service du Dr Marchand à l'Asile clinique Sainte-Anne).

Le jeune C... Roger, Laurent, est entré à l'Asile clinique de Sainte-Anne le 4 novembre 1932 à l'âge de 19 ans, avec le diagnostic de « paralysie générale, affaiblissement intellectuel et dépression ».

Antécédents héréditaires et collatéraux : La mère du malade interrogée lors de la visite, n'a pu fournir que des renseignements assez vagues ; elle se contredit souvent et semble avoir de grosses lacunes de mémoire ; elle ne sait ni lire ni écrire. Les examens sérologiques pratiqués chez elle se sont montrés négatifs.

Mariée deux fois, cette femme a eu de son premier mari une fille qui exerce le métier de fourreuse. Cette fille a présenté à 28 ans une éruption suspecte qui l'a amenée à la consultation de l'Hôpital Saint-Louis. Un examen de sang a donné un résultat fortement positif ; elle se traite régulièrement depuis cette époque.

Du second mariage est né notre malade, puis un enfant mort-né à terme ; pas de fausse couche.

Ce deuxième mari, veuf lui aussi d'une première union, est mort à l'âge de 65 ans d'une congestion pulmonaire. Il avait été réformé pour bégaiement lors de son service militaire et n'avait pas fait la guerre. Il avait eu, du premier lit 10 enfants dont l'un serait mort à l'Asile clinique à l'âge de 40 ans, après avoir présenté des idées de grandeur : il se faisait imprimer des cartes de visite au nom d'un duc et achetait partout sans payer.

Histoire de la maladie : L'enfant, né à terme, pesait 7 livres à sa naissance. Vers 6 mois, il a eu une affection grave avec anorexie et amaigrissement rapide. Le médecin traitant parla de méningite. Pas de convulsions.

Notre malade a fréquenté l'école primaire pendant plusieurs années ; mais il était très en retard par rapport aux enfants de son âge, toujours le dernier de sa classe, il n'a pas pu obtenir son certificat d'études. D'un caractère craintif, il se choisissait des camarades parmi les plus jeunes élèves de l'école : les autres lui faisaient peur.

A 14 ans, on essaya de lui faire apprendre un métier. Devant son manque d'aptitudes on l'occupa à une besogne plus modeste, et il fut chargé de faire des courses dans une maison de tissus.

A 16 ans, il est renversé par une auto et porté sans connaissance dans une pharmacie ; mais il revient à lui rapidement et rentre seul

chez ses parents. Quinze jours plus tard, sa mère remarque qu'il parle avec difficulté ; ses lèvres tremblent ; il oublie ce qu'il veut dire et laisse ses phrases inachevées. Des troubles moteurs apparaissent bientôt du côté des membres inférieurs : le malade traîne la jambe droite en marchant et fait des chutes fréquentes, comme si ses jambes se dérobaient sous lui ; mais, dans ses chutes il ne perd jamais connaissance. Aucune convulsion.

On le mène alors à l'Hôpital de la Salpêtrière ; après examen sérologique, on le soumet à un traitement anti-syphilitique, probablement le stovarsol.

Il passe ensuite quelques jours à l'Hôpital Henri-Rousselle. Une ponction lombaire est faite le 26 avril 1930 et donne les résultats suivants : *Albumine* : 0 gr. 60. — Réactions de Pandy et Weichbrodt positives. *Leucocytes* : 4,9 par millimètre cube. — Wassermann faiblement positif. — Réaction de Meinicke positive. — Benjoin colloïdal : 22222.22222.20000. — Dans le sang, les réactions de Bordet-Wassermann, de Meinicke et de Kahn sont positives.

Le malade peut alors reprendre son travail antérieur pendant quelque temps ; mais l'affaiblissement intellectuel s'accroît de jour en jour ; des troubles du caractère font leur apparition. Le malade est alors conduit de nouveau à l'Hôpital Henri-Rousselle. Il entre à l'Asile clinique en novembre 1932.

Examen du 5 novembre 1932 : Le malade âgé de 19 ans se présente dans un état de maigreur extrême. Il gémit sans arrêt. Il tient mal sur ses jambes et reste confiné au lit. Gâtisme.

L'examen somatique met en évidence une hyper-réflexivité tendineuse ; tremblement généralisé, et plus particulièrement tremblement des lèvres. Les pupilles sont inégales, irrégulières, et ne réagissent pas à la lumière. La dysarthrie est considérable, la voix nasonnée. Le malade présente de temps à autre des crises d'excitation avec cris et mouvements désordonnés.

Au point de vue mental, le malade se présente comme un déprimé et un hypocondriaque : il répète continuellement « qu'il n'a plus de jambes, que ses jambes ne tiennent plus à son ventre ». Mais *il est avant tout un affaibli*. Ce malade qui, 4 ans auparavant arrivait à vivre de son travail, ne sait plus actuellement faire une seule réponse correcte aux questions qu'on lui pose ; il est désorienté dans le temps et dans l'espace ; sa mémoire est nulle ; son jugement est inexistant. *Examen du liquide céphalo-rachidien* :

Albumine : 0 gr. 50. — Réactions de Pandy et Weichbrodt fortement positives. — *Leucocytes* : 11,2 par millimètre cube. — Réactions

de Meinicke et Wassermann nettement positives. — Elixir parégorique : 22,2. — Benjoin colloidal : 22222.22221.00000.

Examen du sang : Réactions de Wassermann et de Meinicke positives. — Réaction de Kahn fortement positive.

Ainsi, les examens biologiques montrent une intensification des réactions depuis les examens précédents, en même temps que la clinique montre une aggravation des symptômes.

Evolution : Depuis son entrée à l'Asile clinique, l'état de cachexie du malade a augmenté malgré le traitement qu'on lui a fait subir (Stovarsol, Quinby). Anéantissement des facultés intellectuelles. Mort dans le marasme le 12 mars 1933, à l'âge de 20 ans.

En résumé, les trois phases de la maladie ont été les suivantes :

1^o Encéphalopathie à 6 mois.

2^o Grosse arriération jusqu'à 15 ans. Acquisitions réduites.

3^o A 15-16 ans, arrêt définitif et régression démentielle. Mort en quatre ans.

OBSERVATION IV.

(Cette observation a été recueillie dans le service du Dr Marchand à l'Asile clinique Sainte-Anne).

Le jeune C... René, est né en juillet 1915 d'une mère normale et bien portante. Le père est alcoolique. L'enfant pesait 8 livres à la naissance. Il a eu sa première dent à 5 mois 1/2, et a commencé à marcher et à parler vers 15 mois. Il semblait alors en parfaite santé.

En mai 1919 — il avait alors 4 ans 1/2 — on s'aperçoit en le mettant debout que sa jambe gauche ne le portait plus. Cette même jambe est le siège d'une anesthésie qui s'étend également au membre supérieur du même côté. L'enfant est contraint de garder le lit une quinzaine de jours ; puis le syndrome paralytique régresse et finit par disparaître au bout de 4 mois environ, laissant cependant une diminution définitive de la force musculaire et des signes de spasmicité du côté gauche.

A 8 ans, notre malade ne diffère guère des enfants de son âge : il va à l'école jusqu'à 13 ans ; mais il n'apprend pas grand chose ; il est dissipé, têtue, et n'arrive pas à obtenir son certificat d'études primaires.

A 14 ans 1/2, il est placé dans une usine de province et on lui confie un emploi modeste qui lui rapporte la somme de 12 fr. par jour. Il travaillait là d'une manière régulière depuis deux ans quand, un matin du mois de juillet 1932, il refuse brusquement d'aller à l'usine,

reste couché et passe trois jours sans manger. Il n'est pas agité, mais parle seul, d'un ton mélancolique ; le discours est rempli de préoccupations hypocondriaques : « il n'a plus de ventre, plus de jambes, et il va mourir. »

On le ramène à Paris où il est soigné d'abord à l'Hôpital Tenon, puis à Henri-Rousselle et enfin à l'Asile clinique où il entre le 19 avril 1933, 9 mois après le début des accidents. Il est alors âgé de 17 ans $\frac{1}{2}$.

Examen du 26 août 1933 : C'est un garçon mal développé, chétif, de petite taille, d'aspect quasi infantile malgré un certain développement des organes génitaux externes.

L'examen mental montre la faiblesse extrême de ses facultés intellectuelles : il sait son âge, mais ne connaît pas la date de sa naissance ni la date du jour. Il confond les différents mois de l'année. Les opérations d'arithmétique élémentaire sont presque toutes trop difficiles pour lui : il sait seulement que 2 fois 2 font 4, et que 3 fois 2 font 6. Ses connaissances en histoire et en géographie sont absolument nulles. Il ne sait pas lire ; il ne connaît même plus ses lettres. On lui montre des images : il est incapable de les décrire et même d'énumérer les objets qu'elles représentent.

Son jugement est aussi atteint que son attention et sa mémoire : il est euphorique, souriant, heureux de son sort et parfaitement sûr de ne jamais s'ennuyer : « je m'amuse tout seul avec le gars René ». Le gars René, c'est lui-même.

En résumé, le niveau intellectuel de ce malade, qui jadis était un débile mental, ne s'élève plus au-dessus de l'imbécillité profonde, presque aux confins de l'idiotie.

Examen physique : Séquelles d'hémiplégie gauche : atrophie musculaire et léger défaut de développement des membres supérieur et inférieur gauches, pied gauche en varus équin, réflexes très exagérés surtout à gauche où ils sont polykinétiques. Signe de Babinski bilatéral. — Tremblement de la langue, dysarthrie. — Signes oculaires très accentués : mydriase complète, bilatérale, avec rigidité pupillaire. — Maigreux. — Gâtisme.

Examen du liquide céphalo-rachidien. :

Albumine : 0 gr. 50. Globuline : présence. — Leucocytes : 26. — Wassermann et Meinicke positifs. — Benjoin colloïdal : 22222. 22222. 10000.

Examen du sang : Réactions de Wassermann, de Meinicke et de Kahn, positives.

Evolution. Etat actuel : Depuis son entrée dans le service jusqu'au mois de janvier dernier, le malade a reçu trois séries d'injections de stovarsol sodique à raison de 21 gr. 50 par série.

Nous avons revu récemment ce malade. Son niveau intellectuel a encore baissé depuis son dernier examen : le malade réalise à présent le tableau de l'idiotie acquise. Il ne parle pas ; il ne répond à aucune des questions qu'on lui pose. A peine peut-il reconnaître les personnes qui font partie de son entourage habituel.

Par contre, son état physique est satisfaisant, et on peut, à ce point de vue, le considérer comme partiellement stabilisé dans son évolution par le traitement stvarsolique intense auquel il a été soumis.

En résumé : les trois temps de la maladie ont été les suivants :

1^o Encéphalopathie de l'enfance mal définie ayant déterminé une hémiplegie et l'arriération mentale.

2^o Phase d'acquisition. Arriération moyenne.

3^o A 16 ans, phase de régression dementielle. Actuellement stabilisation apparente à un niveau très bas.

OBSERVATION V.

(Cette observation nous a été très aimablement communiquée, ainsi que l'examen histologique qui la suit, par M. le D^r Marchand, médecin-chef de l'Asile clinique Sainte-Anne).

Le jeune S..., Guy, est né le 7 décembre 1911.

Antécédents : Son père est mort à 54 ans. Il était tuberculeux et diabétique. Sa mère est apparemment bien portante.

Il a eu 4 frères et sœurs parmi lesquels l'un a été réformé pour scoliose, et un autre est mort de broncho-pneumonie.

Histoire de la maladie : Le malade est né à terme. Il a été élevé en nourrice pendant quelque temps. Lorsque la mère l'a repris il était dans un état extrêmement précaire. On n'a pas de renseignements précis sur cette période passée en dehors du contrôle maternel, mais il est très probable que l'enfant a fait alors une affection grave, sans doute une méningite, ainsi qu'il ressort de l'examen histologique qui va suivre.

Depuis ce moment, il s'est développé avec beaucoup de lenteur : il a commencé à dire quelques mots à deux ans ; il a fait ses premiers pas vers trois ans.

Plus tard, il a suivi les classes de l'école primaire avec un retard de plusieurs années. Il était incapable d'un effort d'attention soutenu et n'apprenait presque rien. Il en est sorti sans connaître un mot de calcul ni d'écriture ; à peine arrivait-il à lire, en hésitant, un texte facile. Pour résumer cette période de son existence, disons que depuis son retour de nourrice, notre malade s'est présenté comme un arriéré

profond. Physiquement, le développement a été médiocre. La puberté a été retardée.

Le malade a été employé alors à un métier facile. Vers l'âge de 15 ans, les parents ont remarqué qu'il s'exprimait avec difficulté ; en même temps, il changeait de caractère, devenait indifférent envers son entourage, passait du rire aux pleurs sans motif plausible. Ces troubles se sont accentués pendant les années suivantes et ont motivé un premier placement à l'hôpital Henri-Rousselle en novembre 1930 ; il avait alors 18 ans.

A cette date, on a fait les constatations suivantes :

Au point de vue psychique : incapacité professionnelle progressive. Baisse des connaissances scolaires primitivement réduites. Affaiblissement intellectuel.

Au point de vue physique : dysarthrie spontanée. Malformation crânio-faciale. — Inégalité pupillaire au profit de la pupille droite. Rigidité à la lumière. Strabisme. Réflexes tendineux très vifs aux membres supérieurs, diminués aux membres inférieurs, Romberg sensibilisé, instabilité de la marche. Ces derniers signes avaient fait penser alors à la possibilité d'une association tabétique mais cette hypothèse a été écartée par la suite. Le malade est gâteux par intervalles.

Examen du liquide céphalo-rachidien : Globuline : présence. — Leucocytes : 83. — Albumine : 0 gr. 95. — Bordet-Wassermann positif. — Benjoin colloïdal : 22222.22222.20000.

Dans le sang, les réactions de Bordet-Wassermann, de Meinicke et de Kahn sont positives.

La déchéance intellectuelle s'est accélérée dans les quelques mois qui ont suivi. Le malade, successivement interné, puis hospitalisé de nouveau à Henri-Rousselle, y a été impaludé le 6 mai 1931.

A partir du 2 juin, son état général a rapidement décliné. Il a présenté un syndrome de myocardite avec tachycardie, hypotension, bruits du cœur affaiblis, adynamie intense, oligurie. Mort le 16 juin.

Examen anatomique

1^o *Examen macroscopique. Système nerveux* : Rien de particulier à l'extraction de l'encéphale.

Adhérences des lobes frontaux entre eux. Pie-mère épaissie et de coloration laiteuse à la face convexe des hémisphères ; adhérences corticales. Les circonvolutions des lobes frontaux paraissent atrophiées principalement dans l'hémisphère gauche. Les ventricules latéraux sont très dilatés. Granulations du plancher du IV^e ventricule qui a pris l'aspect de la langue de chat.

L'hémisphère droit pèse 480 gr., le gauche 440 gr., le cervelet et le bulbe 110 gr.

Organes : Poumons : congestion des bases ; le droit pèse 380 gr., le gauche, 470 gr.

Cœur : Petites plaques athéromateuses aortiques. Muscle cardiaque flasque. Poids 200 gr.

Foie : Apparence normale, petits calculs dans la vésicule biliaire
Poids : 1.300 gr.

Reins : Le droit pèse 120 gr., le gauche 110 gr. Aucune lésion macroscopique.

Rate : 85 gr.

2^o *Examen microscopique* :

a) *Cerveau* : La pie-mère est épaissie, formée de couches de fibres collagènes et peu infiltrée au niveau des parties libres des circonvolutions ; elle adhère au cortex sous-jacent. Dans les sillons, infiltrations du tissu méningé par des cellules embryonnaires. Au fond des sillons, agglomération de cellules lymphoïdes donnant par places l'aspect d'un tissu gommeux ; gros blocs de pigment.

Dans le cortex, infiltration des parois vasculaires aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche. Prolifération de l'adventice avec cellules plasmatiques formant par endroits d'épais manchons renfermant des blocs de pigment. Dans la substance blanche, les capillaires sont eux-mêmes bordés de cellules rondes ; on note la présence de nodules inflammatoires, formés de cellules embryonnaires agglomérées autour d'un capillaire.

L'architectonie de la substance corticale est complètement bouleversée. Atrophie considérable du cortex au niveau des lobes frontaux avec élargissement des sillons. Cellules pyramidales atrophiées ou plutôt n'ayant pas atteint leur complet développement ; corps cellulaires globuleux, irréguliers, avec prolongements peu tendus ; noyaux petits et excentriques. Granulations chromophiles assez bien conservées. Dans la région motrice, les grandes cellules pyramidales de Betz chevauchent dans les différentes couches. Les cellules satellites ne paraissent pas plus nombreuses que normalement.

Par contre, tout le cortex est envahi par de nombreuses cellules microgliales et névrogliques. Au Ramon y Cajal, la sclérose névroglique apparaît surtout intense dans la substance grise et principalement dans la couche moléculaire.

Disparition totale des fibres tangentiellles dans les lobes frontaux. La strie de Baillarger est à peine indiquée. Nombreux corpuscules muriformes intra-corticaux et méningés.

Dans les noyaux caudés et le putamen, périvascularite nette,

intéressant les artérioles et les veinules. L'épithélium épendymaire est régulier. Prolifération névroglique dans la couche sous-épendymaire ;

b) *Cervelet* : Atrophie considérable des circonvolutions et épaissement de la pie-mère, qui forme une véritable coque fibreuse à l'organe. Infiltration méningée dans les sillons. Les cellules de Purkinje ont disparu par places ; certaines sont en voie de disparition. Leur noyau a pris une forme allongée. Il paraît étranglé, parfois il est divisé ; il ne renferme plus de nucléole et son contenu a pris un aspect aréolaire ; ses limites sont floues. La couche granuleuse est très peu fournie en grains. Au Weigert Pal, diminution des fibres de la couche granuleuse. Sclérose de l'ensemble de l'organe et surtout de la couche moléculaire. Les vaisseaux présentent peu de réaction lymphocytaire.

c) *Pédoncules cérébraux* : Pie-mère légèrement infiltrée. La plupart des vaisseaux intra-pédonculaires sont entourés de manchons de cellules plasmatiques. Sclérose névroglique diffuse. Altération des cellules des noyaux de la III^e paire. Pas de dégénérescence des fibres du pied.

d) *Bulbe* : Les vaisseaux intra-bulbaires sont atteints de périvasculite. Les cellules des noyaux des nerfs crâniens sont atrophiées. Le plancher du IV^e ventricule est couvert de granulations épendymaires. Légère dégénérescence des pyramides. La pie-mère périlbulbaire est infiltrée par places et renferme des corpuscules hyaloides.

e) *Hypophyse* : Lobe nerveux peu développé. Lobe glandulaire renferme de nombreuses cellules acidophiles. Dans quelques acini, boules de colloïde.

f) *Moelle* : Légère atrophie des cellules des cornes antérieures. Pas de dégénérescence des cordons. Pie-mère infiltrée dans le septum antérieur. Pas de lésion des racines antérieures et postérieures.

g) *Organes* : Reins : légère sclérose diffuse.

Foie : légère dégénérescence grasseuse des cellules hépatiques. Pas de sclérose.

Rate : pulpe blanche très développée.

Testicules : Stroma conjonctif normal. Dans les tubes séminifères spermatides bien développées ; spermatozoïdes dans quelques tubes.

En résumé : les trois stades de l'évolution de notre malade ont été les suivants :

1° La première poussée inflammatoire, dont on ne retrouve pas de signes nets dans l'histoire du malade, a, au contraire, laissé une marque très caractéristique au niveau des méninges molles : l'exa-

men histologique permet en effet d'y retrouver une coque fibreuse de formation très ancienne.

2^o La période d'acquisitions, qui s'étend jusqu'aux environs de la seizième année n'a pas pu l'élever au-dessus de la débilité profonde.

3^o La régression définitive a été très rapide et la mort est survenue en deux ans.

Dans les trois observations qui précèdent, les acquisitions de nos malades avaient été assez importantes pour que la régression définitive soit constatée avec évidence. Lorsque le contraste entre l'état primitif d'arriération et l'état secondaire de démence est moins net, les difficultés deviennent plus grandes. A la limite, lorsque le premier processus inflammatoire a laissé l'enfant dans un état proche de l'idiotie, la deuxième poussée passe fatalement inaperçue, et la mort qui en est la conséquence sera attribuée à une affection intercurrente, la tuberculose le plus souvent. Nous ne savons pas si de tels cas sont fréquents ; le diagnostic en est pratiquement impossible, même si l'examen du liquide céphalo-rachidien et du sang donne des résultats typiques, et d'ailleurs ces formes n'ont pas grand intérêt.

Sans vouloir nous étendre sur toutes les associations possibles qui sont susceptibles de compliquer la paralysie générale du jeune âge, nous voudrions cependant dire un mot de l'épilepsie : c'est en effet une association fréquente et dont les signes cliniques peuvent masquer l'évolution démentielle. Nous verrons au chapitre du diagnostic les difficultés qui peuvent en résulter. Contentons-nous, actuellement, de relater ici l'observation suivante :

OBSERVATION VI.

(Cette observation a été recueillie à la colonie d'Enfants Anormaux de l'Asile de Perray-Vaucluse, dans le service du Dr Brissot).

Le jeune A..., Jacques, est né le 27 août 1922 à Paris.

Antécédents héréditaires : Le père déclare n'avoir jamais contracté la syphilis, et on ne retrouve dans son histoire aucune trace d'inoculation. Mais, à la mort de son propre père (décédé d'une gangrène des membres inférieurs, liée à une artérite oblitérante), il a appris du médecin de sa famille son hérité syphilitique.

Examiné à ce moment, on lui trouve une réaction de Wassermann positive dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

Depuis 1928, il est traité régulièrement à l'Institut prophylactique par des médications alternées : mercure, bismuth et arsenic, puis pilules de mercure et tréparsol pendant les absences.

Sous l'influence de ce traitement, le sang est revenu rapidement à un degré photométrique normal et constant. Le liquide céphalo-rachidien a lui aussi évolué vers la normale ainsi qu'en témoignent les examens suivants :

Avril 1928	Degré Phot.	119	Leuco.	2,6	Alb.	0,16
Nov. 1929	—	8	—	8,6	—	0,42
Nov. 1931	—	1	—	6,2	—	0,58
Oct. 1933	—	0	—	1,8	—	0,37

Cependant, au dire de sa femme, cet homme continue à avoir un caractère extrêmement difficile ; dans le bureau de poste où il travaillait on a dû l'enlever du guichet où il se disputait avec les clients pour des motifs insignifiants. Depuis quelque temps, son jugement est moins sûr, il discute avec moins d'intelligence. Enfin, une dysarthrie très nette est apparue chez lui, de sorte que l'on est en droit de se demander s'il ne commence pas lui-même une évolution démentielle.

Il a deux frères et une sœur :

1° Un des frères ne s'est jamais fait examiner. Il est marié et a un enfant bien portant.

2° L'autre s'est fait examiner à la suite d'une gomme syphilitique du palais. Bordet-Wassermann positif. Il s'est traité par le mercure. Il est marié, à présent, et a un enfant bien portant.

3° On n'a aucun renseignement sur la sœur.

La mère de notre petit malade est en bonne santé apparente.

Histoire de la maladie : l'enfant est né à 7 mois. Dès la naissance, on a prescrit des frictions mercurielles (sans doute en raison de la connaissance de l'hérédité syphilitique). Ces frictions auraient été faites avec plus ou moins de régularité.

A trois semaines, l'enfant a eu sa première convulsion. Vers 16 mois, on s'est aperçu que sa tête grossissait : cette hydrocéphalie s'est atténuée peu à peu dans la suite. Vers 18 mois seulement l'enfant a fait ses premiers pas ; il a commencé à parler vers deux ans.

On a peu de renseignements sur les quelques années qui se sont écoulées alors, car l'enfant était en nourrice chez ses grands-parents paternels qui ne semblent pas avoir noté avec beaucoup de sollicitude ses premières manifestations morbides. Cependant il est probable

que les convulsions se sont répétées à ce moment : l'une d'elles, particulièrement violente, a laissé après elle une hémiplégie gauche. Le petit malade avait alors 5 ans. Cette hémiplégie a regressé et n'a laissé de séquelles définitives qu'au membre inférieur. Injections d'acétylarsan.

Quelques années après, l'enfant a été envoyé à l'école. Il se trouvait là avec des condisciples beaucoup plus jeunes, et, malgré cela, il était encore le dernier de sa classe. Il est arrivé, en plusieurs années à connaître ses lettres et ses chiffres ; mais, de l'aveu même de sa mère, il n'a jamais su lire ni calculer. En fait d'écriture, il pouvait au plus faire des bâtons.

Pendant toute cette période, il présentait chaque année deux ou trois crises épileptiformes extrêmement violentes. Ces crises duraient plusieurs heures et laissaient après elles une profonde obnubilation.

Vers l'âge de 8 à 9 ans, on a remarqué que l'enfant devenait nerveux, irritable, qu'il avait des crises de colère « sans raisons valables, pour un enfant de son âge ». On dut le retirer de l'école.

Le 23 avril 1931, il était interné à l'Asile de PERNAY-Vaucluse avec le diagnostic d'imbécillité mentale avec turbulence. Quatre mois après son entrée, il présente une crise d'épilepsie qui se répète quatre jours après. A la même époque, il urine au lit et gâte par intervalles. Il a toujours des séquelles d'hémiplégie gauche, et de plus sa jambe droite commence à être paralysée. Mentalement, il ne s'élève pas au-dessus de l'imbécillité ; « il fait cependant de temps en temps des réponses assez correctes qui pourraient faire croire à un niveau supérieur ».

Transféré à l'Asile de Moisselles, il y reste deux ans. Les traitements à l'acétylarsan, à l'hectine, au ludin, n'ont pas empêché l'effondrement physique et intellectuel du malade :

Physiquement, les crises d'épilepsie sont devenues extrêmement fréquentes. L'enfant a fini par rester confiné au lit.

Intellectuellement, le langage a complètement disparu ; l'enfant est réduit au degré le plus inférieur de l'idiotie.

Etat actuel : Récemment transféré dans les nouveaux bâtiments de la Colonie de Vaucluse, l'enfant présente le tableau suivant :

Signes de spasmodicité, particulièrement dans les deux membres inférieurs et dans le membre supérieur gauche. Rétraction tendineuse au niveau des membres inférieurs dont chaque article est replié sur le précédent. Signe de Babinski positif à gauche, indifférent à droite. Le membre supérieur droit est le seul qui ait conservé sa mobilité. Pupille en mydriase, rigidité pupillaire, strabisme.

Idiotie profonde. L'enfant ne reconnaît même plus les personnes de son entourage ni ses parents. Mutisme, cris.

Mauvais état général, cachexie, gâtisme.

Examen du liquide céphalo-rachidien (16 janvier 1935) :

Albumine : 1 gr. 20. — Globuline : présence. — Leucocytes : 20. — quelques globules rouges provenant de la blessure d'une veine de la ponction lombaire). — Wassermann et Meinicke positifs. — Benjoin colloïdal : 22222.22222.22100.

En résumé, il s'agit, chez ce malade, d'une évolution en deux temps associée à l'épilepsie. Plusieurs remarques s'imposent :

1^o Les acquisitions de l'enfant ont été extrêmement réduites, et il a à peine dépassé le niveau de l'imbécillité mentale.

2^o La régression définitive s'est produite de très bonne heure, entre 8 et 9 ans.

3^o Enfin l'épilepsie a favorisé l'apparition d'un syndrome paralytique particulièrement important.

DIAGNOSTIC

Il ressort de l'étude que nous avons poursuivie dans les chapitres précédents que la paralysie générale infantile est une affection peu fréquente, et qu'elle possède, en même temps que des formes cliniques variées, une symptomatologie assez terne dont peu d'éléments possèdent une véritable originalité. Il en résulte que le diagnostic de cette affection est souvent difficile et que des erreurs sont commises parfois à son sujet. Tantôt le diagnostic de paralysie générale est posé à tort en présence d'une hérédosyphilis nerveuse simple ; tantôt — et c'est, croyons-nous, l'éventualité la plus fréquente — la démence paralytique est méconnue.

Examinons successivement les éléments du diagnostic positif. Puis nous passerons en revue les principales affections susceptibles d'être confondues avec la paralysie générale.

DIAGNOSTIC POSITIF. — Parmi les *symptômes psychiques*, le plus important est la constatation, chez un enfant, d'un niveau mental inférieur à celui qu'il possédait auparavant. Nous savons en effet que la méningo-encéphalite peut éclater chez un enfant normalement développé au point de vue intellectuel, mais qu'elle peut également survenir chez des arriérés à tous les degrés. Ainsi cette *notion de fléchissement* est une notion toute relative basée sur la comparaison entre l'état mental actuel et le degré de développement antérieur, quelque insuffisant qu'ait été ce développement. L'*anamnèse* a donc une importance capitale puisque c'est elle qui permettra de différencier la régression dementielle des états d'arriération ordinaire.

Quoiqu'il en soit, il sera généralement difficile d'établir un diagnostic sur les seuls signes intellectuels. Les éléments du *syndrome physique* seront indispensables. Rappelons brièvement les plus caractéristiques : signes oculaires prononcés, tremblement, dysarthrie, troubles de la démarche, modification des réflexes et troubles paralytiques divers, ictus à symptomatologie mixte. Remarquons qu'aucun de ces signes n'a par lui-même une valeur absolue et que leur association seule permet de se faire une conviction.

Là encore, il est important de connaître la date d'apparition de tous ces troubles. En particulier, lorsque l'examen d'un enfant met en évidence des signes de déficience intellectuelle accompagnés d'une hémiplégie ou d'une paraplégie, l'anamnèse seule permettra d'établir une discrimination entre la paralysie générale et les affections spasmo-paralytiques de l'enfance. L'observation publiée par MM. Toulouse, Courtois et Mareschal est très démonstrative à cet égard. Chez une fillette de 12 ans apparaissent en même temps des signes de régression démentielle et une paraplégie spasmodique ; il est certain que, mis en présence de cette malade sans autres renseignements, on pouvait légitimement penser à une maladie de Little avec imbecillité.

Le *syndrome humoral* lui-même ne permet pas de conclure d'une manière absolue puisque la syphilis cérébrale peut donner des modifications voisines de celles qu'apporte la paralysie générale dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

L'*examen anatomo-pathologique* apporte généralement une confirmation indiscutable. Encore faut-il connaître la place exacte qu'occupe la méningo-encéphalite de la paralysie générale dans le groupe complexe des méningo-encéphalites du jeune âge.

En 1909, dans leur *Traité des maladies de l'enfance*, MM. Hutinel et Babonneix répondaient à cette question en classant les méningo-encéphalites en trois catégories : la méningo-encéphalite simple, la méningo-encéphalitique syphilitique, et la méningo-encéphalite de la paralysie générale.

Aucune différence macroscopique nette ne séparait ces trois variétés. « Il est impossible, écrivaient-ils alors, de par leurs seuls caractères macroscopiques, d'établir leur origine et leur nature ; c'est là un problème dont la solution n'appartient qu'à l'histologie. » L'histologie apportait les précisions suivantes : en

faveur de la méningo-encéphalite simple, processus méningitique intense, lésions nécrotiques profondes et prolifération névroglique modérée ; en faveur de la méningo-encéphalite de la paralysie générale, processus méningitique moins intense, lésions plutôt sclérosantes que nécrotiques ; en faveur de la méningo-encéphalite syphilitique, atteinte des gros troncs artériels et veineux, lésions peu étendues et peu destructives de l'écorce.

Aujourd'hui, on a tendance à élargir le cadre de la paralysie générale aux dépens des autres variétés de méningo-encéphalites. Ainsi, certains symptômes considérés comme caractéristiques de la méningo-encéphalite simple se retrouvent chez des paralytiques généraux avérés ; nous avons insisté nous-même sur l'intensité que revêtent parfois le processus méningitique et la désintégration de la substance cérébrale chez ces malades. D'autre part, la vulgarisation de l'examen sérologique et la connaissance de certaines formes cliniques particulièrement précoces ont permis de porter un diagnostic de paralysie générale infantile, alors qu'on aurait pu croire à une encéphalopathie banale.

De même la méningo-encéphalite syphilitique, déjà contestée à l'époque par certains auteurs (Gombault et Riche), doit se résoudre souvent soit dans le cadre de la syphilis générale, soit dans celui de la paralysie générale.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL. — Certaines affections peuvent prêter à discussion à la période de début, particulièrement la sclérose en plaques, la maladie de Friedrich, les tumeurs cérébrales.

La *sclérose en plaques* est rare chez l'enfant et ne s'y accompagne presque jamais de troubles démentiels. Cependant, tout un ensemble de symptômes peuvent, lorsqu'ils se surajoutent, prêter à discussion. Ce sont le tremblement, la scansion particulière de la parole, l'exagération des réflexes. Ces symptômes s'observent couramment chez les petits paralytiques généraux. A plus forte raison l'hésitation sera-t-elle permise si le tableau se complique de troubles plus particuliers, le nystagmus par exemple. Dans l'ensemble cependant, le diagnostic de sclérose en plaques est un diagnostic d'exception.

Il en va de même de celui de *maladie de Friedrich* et de *tumeur cérébrale*. En ce qui concerne cette dernière, l'association de crises épileptiformes à une céphalée intense, à des vomissements et à des troubles oculaires a pu, dans de rares cas, exposer à des erreurs. En général les signes d'affaiblissement démentiel prennent rapidement une intensité suffisante pour lever les doutes.

Les états d'arriération et les démences soulèvent par contre, pendant toute la durée de la maladie, des problèmes fréquents et difficiles.

Il faut faire la première place aux états d'*arriération congénitale*. L'importance que nous avons accordée, en vue de cette discrimination, aux signes physiques, à l'anamnèse et aux examens humoraux nous dispense d'y insister davantage. Rappelons les difficultés particulières qui peuvent surgir quand la paralysie générale se développe sur un fond d'arriération avec ou sans troubles neurologiques. La notion d'une régression peut être parfois très difficile à établir dans ces cas.

De même, l'*épilepsie* pose des problèmes parfois insolubles. Le très grand nombre de travaux publiés sur les rapports de la paralysie générale et de la démence épileptique prouvent à quel point la question est importante et complexe.

En principe, les éléments qui militent en faveur d'une paralysie générale sont les suivants : perte des acquisitions intellectuelles très prononcée, embarras de la parole, syndrome paralytique important, inégalité et rigidité pupillaire, amaigrissement, lymphocytose et albuminose du liquide céphalo-rachidien.

En fait, plus le sujet est jeune, plus le déficit intellectuel apporté par l'épilepsie est profond. De plus, les épileptiques peuvent présenter des troubles somatiques assez voisins de ceux de la paralysie générale : tremulation des lèvres et de langue, exagération des réflexes rotuliens, lenteur des réflexes pupillaires, et même un certain embarras de la parole qui peut en imposer pour de la dysarthrie véritable.

Enfin, il existe une forme particulière de démence épileptique sur laquelle ont insisté particulièrement MM. Brissot et Bourilhet ; cette forme revêt d'une manière plus frappante encore le masque de la paralysie générale. Elle se caractérise « par un affaiblissement global de l'intelligence, quelques idées niaises de satisfaction, de la béatitude, une déchéance physique prononcée

et un syndrome paralytique absolument typique » (Brissot).

Si l'on tient compte de la fréquence extraordinaire des ictus et des crises épileptiformes dans la paralysie générale du jeune âge, on conçoit que le diagnostic soit rendu parfois presque impossible.

En dernière analyse on sera donc amené à prendre pour critérium les résultats de la ponction lombaire.

La démence précocissime, amène souvent un déficit profond. Les renseignements fournis par la ponction lombaire et l'examen physique auront donc, là encore, une importance décisive. Rappelons cependant que la démence précoce peut, elle aussi, s'accompagner d'ictus épileptiformes.

Nous ne faisons que mentionner ici la *syphilis cérébrale* dont le diagnostic soulève les mêmes difficultés chez l'enfant que chez l'adulte.

Nous voudrions cependant dire un mot de certains problèmes encore mal élucidés. M. Marfan a décrit sous le nom de *paraplégie syphilitique tardive* une forme de paraplégie survenant chez des hérédo-syphilitiques aux approches de la puberté, et accompagnée de troubles mentaux. Certains auteurs se sont demandés si la maladie Marfan était une entité clinique indépendante et si elle ne pouvait pas être englobée dans le cadre de la paralysie générale infantile. Nous avons déjà mentionné plus haut l'observation publiée par MM. Toulouse, Courtois et Mareschal, dans laquelle une fillette a fait en même temps une paraplégie et des troubles mentaux. L'allure de la maladie était telle que le diagnostic de paralysie générale infantile s'imposait. Mais un cas de ce genre récemment observé par nous nous a laissé hésitant quand au diagnostic à poser. Il s'agissait également d'un début de paraplégie accompagné d'une régression intellectuelle difficile à mesurer en raison de l'arriération préexistante ; les signes de spécificité étaient au complet dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

On voit à quel point il est difficile de prendre position dans une question aussi délicate. Seules l'évolution et l'épreuve du traitement, complétées plus tard par l'examen anatomo-pathologique, permettent de conclure.

VI

ÉVOLUTION. PRONOSTIC

Nous serons très bref sur la question de l'évolution qui a déjà été traitée en partie au chapitre précédent.

Rappelons que, selon les cas, la régression démentielle s'effectue plus ou moins vite, donnant lieu à deux formes cliniques distinctes : une forme progressive et une forme massive. Dans cette dernière l'effondrement intellectuel est constitué d'autant plus rapidement que l'enfant est touché plus jeune.

L'évolution obéit à des lois toutes différentes dans les formes dites associées. L'enfant fait très jeune une méningo-encéphalite qui se termine par sclérose et laisse après elle des séquelles d'ordre psychique (arriération) et neurologique (troubles paralytiques divers, épilepsie). Puis, aux environs de la puberté, apparaît un syndrome de paralysie générale qui ne modifie pas beaucoup l'état préexistant.

Abandonnée à elle-même la paralysie générale évoluera fatalement vers la mort. Celle-ci semble survenir plus lentement que chez l'adulte, cinq ans en moyenne après l'apparition des premiers symptômes. Les délais de 7 et 8 ans ne sont pas exceptionnels. Naville a publié un cas dans lequel un enfant atteint à l'âge de 6 ans avait vécu pendant 10 années avant l'échéance fatale.

Lorsque la maladie évolue en deux temps, le premier temps est généralement suivi d'une longue période de rémission pendant laquelle l'enfant peut progresser et acquérir quelques connaissances. Il faut opposer à la durée parfois considérable de cette rémission la rapidité de la deuxième phase qui emporte le malade en peu d'années.

Le pronostic de l'affection est, comme on le voit, extrêmement sévère, plus sévère encore que chez l'adulte. Non seulement le petit malade abandonné à lui-même est voué à la mort en quelques années, mais encore les traitements utilisés ne permettent pas d'espérer jusqu'ici autre chose qu'une stabilisation à un niveau très bas. Actuellement, nous n'avons pas d'exemple qu'un petit paralytique général ait vécu jusqu'à 20 ans.

Les raisons qui concourent à rendre le pronostic aussi sombre sont faciles à concevoir ; nous les avons déjà énoncées plus haut. Au processus de destruction et d'atrophie commun à tous les âges s'ajoute chez l'enfant un arrêt du développement cérébral et glandulaire dont les effets sont inversement proportionnels à l'âge du sujet.

Nous aurons l'occasion d'étudier, au chapitre suivant, les conditions dans lesquelles devrait être mené le traitement si l'on veut en espérer une amélioration du pronostic.

VII

TRAITEMENT

Le traitement des petits paralytiques généraux est une tentative récente de la thérapeutique. Ce traitement est calqué sur celui de l'adulte et met en œuvre les mêmes médications que chez ce dernier.

Les quelques observations où sont mentionnés des essais thérapeutiques sont celles de Comby (1931), d'Alexander (1933), de Toulouse, Courtois et Mareschal (1933), d'Euzier, Viallefond et Vidal (1934). Ces essais sont dans l'ensemble assez décevants. C'est l'impression que nous avons nous-même dégagée de nos observations personnelles. Dans les cas les plus favorables, lorsqu'on est parvenu à enrayer l'évolution de la maladie, on se heurte très rapidement à un *seuil* infranchissable qui représente le terrain définitivement conquis par l'affection.

Nous étudierons successivement, dans ce chapitre, l'arsenal thérapeutique, son mode d'emploi et ses résultats. Pour finir nous dirons un mot sur ce que devraient être les mesures préventives contre les manifestations nerveuses de l'hérédosyphilis.

Les médications.

Elles se classent en deux catégories : les médications chimiothérapeutiques et les médications biothérapeutiques.

MÉDICAMENTATIONS CHIMIOTHÉRAPIQUES. — Parmi les médications chimiothérapeutiques, il faut donner la première place aux arsenicaux pentavalents. Le stovarsol et l'acétylarsan sont les plus communément utilisés en France.

Dans un traitement aussi intensif que celui de la paralysie générale, nous préférons le stovarsol à l'acétylarsan : il semble en effet qu'à quantités égales d'arsenic ce dernier soit plus nocif pour le nerf optique.

Nous employons le stovarsol en injections sous-cutanées ou intra-musculaires, de préférence. La voie intra-veineuse présente quelquefois des difficultés chez les enfants, et de plus elle est trop brutale. Les injections sont faites au rythme de deux par semaine.

L'expérience prouve que les enfants supportent admirablement les hautes doses de stovarsol. Chez un de nos malades âgé de 13 ans, nous avons fait une première série de 11 gr. 75 répartis en 25 injections. Devant la parfaite tolérance qu'il avait montrée à l'égard de cette première série, nous avons continué la suivante jusqu'à la dose de 21 gr. 50 répartis en 25 injections. Chez un autre malade âgé de 12 ans, nous avons fait d'emblée la série de 21 gr. 50. Ainsi, nous sommes arrivé par tâtonnements à des doses comparables à celles de l'adulte. Cependant, au début du traitement nous fractionnons les doses pendant un certain temps. Selon les cas, nous faisons 2 ou 3 injections de 0 gr. 25, puis 2 ou 3 injections de 0 gr. 50 avant d'arriver à la dose de 1 gr.

Pendant toute la durée du traitement arsenical, l'enfant prend chaque jour 0 gr. 05 de gardénal. Cette dose est doublée les jours d'injection.

Les Américains emploient, aux lieu et place du stovarsol, la tryparsamide. C'est un produit très voisin dont l'action est la même que celle du stovarsol mais dont l'emploi est parfois dangereux pour le nerf optique ; la technique de son administration est un peu différente.

Quelle qu'elle soit la forme particulière sous laquelle ils sont présentés, il reste acquis que les arsenicaux pentavalents constituent actuellement la base du traitement chimiothérapique de la syphilis nerveuse et de la paralysie générale en particulier. Ce traitement sera complété et prolongé par l'emploi des autres médications anti-syphilitiques, les sels de bismuth en particulier.

MÉDICATIONS BIOTHÉRAPIQUES. — Ces médications qui ont si considérablement amélioré le pronostic de la paralysie générale de l'adulte ne semblent pas avoir sur les formes infantiles une influence aussi heureuse.

La malariathérapie paraît avoir donné quelques résultats intéressants (Comby). Howard Potter, dans une étude portant sur 60 enfants et jeunes gens, signale également les heureux effets de l'impaludation. Mais en réalité, il consigne sous la même rubrique des résultats obtenus avec des médications très différentes, à savoir : malariathérapie, tryparsamide et leur association. Il est impossible, sans autre renseignement, de répartir entre ces différentes méthodes la part des réussites et échecs.

D'ailleurs, la majorité des auteurs déconseillent l'impaludation chez les jeunes. C'est l'opinion de Weygand, de Paulian, de Leroy et Médakowich, d'Obregia. Le principal grief qu'on peut lui faire est d'être inopérante, la paralysie générale de l'enfant revêtant en général la forme d'une démence massive sans superposition d'excitation ni de délire. Même dans les formes les plus proches de celles de l'adulte, les résultats sont douteux (Obs. II). Enfin, elle n'est pas exempte de danger, en raison de la fragilité que présente le foie des hérédo-syphilitiques.

Que faut-il penser des autres méthodes destinées à élever artificiellement la température du corps : injections de Dmelcos, d'huile soufrée, électropyréxie ? Nous savons que ces médications donnent chez l'adulte des succès moins certains que la malariathérapie. A plus forte raison ne peut-on en attendre de résultats intéressants chez l'enfant. Leur emploi devra être rejeté jusqu'à nouvel ordre.

Les résultats

Dans le travail déjà cité, Howard Potter répartit de la manière suivante les résultats qu'il a obtenus dans 38 cas de paralysie générale infantile et juvénile traités par la tryparsamide, la malariathérapie ou les deux à la fois. Le traitement s'est montré efficace dans 27 cas en empêchant une détérioration physique et mentale plus avancée. Chez 5 sujets, il y a eu rémission complète ; chez 9 autres, rémission incomplète. Les 13 derniers sont restés stationnaires.

En recherchant les facteurs qui ont influé sur le pronostic de ces 38 cas, on a trouvé qu'il était influencé favorablement :

- 1° chez les sujets qui, avant le début de la paralysie générale, possédaient un état mental normal ;

- 2° chez ceux qui étaient à la puberté, ou avaient dépassé la puberté quand l'affection s'est développée ;
- 3° chez ceux qui présentaient des formes expansives et confusionnelles et chez qui le laps de temps écoulé entre le début de la maladie et le début du traitement ne dépassait pas 2 ans.

On s'aperçoit vite, en lisant ces conclusions, que l'enfant ne se trouve pas placé dans les conditions les plus favorables à l'action du traitement. La précocité du début, l'absence de formes expansives et confusionnelles, l'état d'arriération qui préexiste parfois sont autant de facteurs qui tendent à rendre la médication inopérante. Examinons cependant son action sur les différentes manifestations de la maladie.

Au point de vue psychique, le meilleur résultat qu'on puisse espérer est l'arrêt de la déchéance intellectuelle. Le niveau mental tend à se stabiliser ; la chute s'arrête, ou tout au moins se ralentit. Mais nous n'avons malheureusement pas d'exemple qu'un enfant ait récupéré même une faible partie de ses facultés intellectuelles.

Au point de vue physique par contre, on obtient fréquemment une amélioration sensible de l'état général. Le malade engraisse, souvent même il prend un embonpoint remarquable (Obs. I et II). Parfois (Obs. II), il grandit et se développe et ses caractères sexuels peuvent apparaître. Tel enfant qui, au début, semblait dans le gâtisme et la déchéance organique, est devenu propre et s'alimente régulièrement et avec profit (Obs. I). Les troubles paralytiques, sans régresser véritablement, restent tout au moins stationnaires.

Le liquide céphalo-rachidien, lui aussi, est heureusement influencé par le traitement. Mais ici, une distinction doit être faite dans l'interprétation des résultats entre les différents éléments du syndrome humoral. On sait les variations très grandes que subit la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien sous des influences qui nous échappent. Des examens rapprochés permettent d'enregistrer des différences parfois énormes, sans qu'on puisse rapporter ces différences à une cause connue. C'est donc sur les variations du taux d'albumine et sur l'atténuation

des réactions de Wassermann et du Benjoin colloïdal que nous devons établir notre discussion.

Ceci posé, il ressort des quelques cas où des examens répétés du liquide céphalo-rachidien ont été pratiqués que la lymphocytose et l'hyperalbuminose ont tendance à diminuer après le traitement par les arsenicaux pentavalents. Dans le cas d'Euzier, Viallefond et Vidal, le chiffre de la lymphocytose était passé de 10 à 1 ; la quantité d'albumine avait baissé de 1 gr. à 0 gr. 40. Dans notre observation II, on assiste de même à une chute de la lymphocytose (de 24 à 8) et de l'albuminose (0 gr. 60 à 0 gr. 40). Dans notre observation I, la lymphocytose a disparu un an après l'admission de l'enfant dans le Service et le taux de l'albumine n'était plus que de 0 gr. 30 par litre ; il est devenu tout à fait normal à présent, et même inférieur à la normale (0 gr. 15).

La réaction de Meinicke s'est montrée négative à un second examen dans quelques cas.

La réaction de Wassermann demeure beaucoup plus constamment positive ; le Benjoin s'est un peu atténué dans un petit nombre de cas (Obs. III).

Dans l'ensemble cependant, le traitement arsenical semble amener une réduction sensible du syndrome humoral des petits paralytiques généraux. Cet heureux résultat s'oppose aux échecs de la thérapeutique vis-à-vis du syndrome psychique. Ainsi que l'écrivait récemment avec nous M. le Dr Brissot, « il y a discordance absolue entre les signes humoraux et les signes cliniques. Si les premiers subissent une réduction évidente, les seconds n'offrent aucune amélioration parallèle et la démence s'aggrave. C'est ce qu'on observe d'ailleurs chez l'adulte, mais en sens inverse. La plupart des paralytiques généraux améliorés au point de vue intellectuel et même guéris continuent à présenter des réactions humorales pathologiques. »

Quelles sont les causes de cet échec thérapeutique ? La première et la plus importante de toutes est l'époque tardive à laquelle le traitement est institué. Ainsi que nous l'avons montré plus haut, au moment où apparaissent les signes cliniques caractéristiques de la paralysie générale, des lésions irréparables existent déjà. Nous avons vu que certaines de ces lésions apparaissent dans la petite enfance, parfois dans les premiers mois de la vie. Pour que la thérapeutique soit vraiment efficace il faudrait,

ainsi que l'écrivait Ravault, « pouvoir dépister dès la naissance par des ponctions lombaires systématisées les lésions méningo-parenchymateuses encore latentes et les arrêter sans leur laisser le temps d'évoluer ». Ainsi, dès la première atteinte du système nerveux, les hérédosyphilitiques recevraient le traitement approprié.

VIII

RÉSUMÉ CHRONOLOGIQUE DES PRINCIPALES OBSERVATIONS PUBLIÉES JUSQU'A CE JOUR SUR LA PARALYSIE GÉNÉRALE INFANTILE

BOURNEVILLE et D'OLIER. — Contribution à l'étude de la démence paralytique (*Archives de Neurologie*, 1880, p. 213. *Obs. VII*).

Enfant intelligent jusque-là chez lequel la maladie débute par un tic de la face à huit ans. Pendant deux ans, légère diminution des facultés intellectuelles. L'enfant ne profite plus des leçons, la mémoire s'affaiblit, le raisonnement s'obscurcit. Le malade, par ses habitudes, ses allures, tend à retourner vers l'enfance. Il présente des crises d'épilepsie très fréquentes.

A treize ans, la démence a fait des progrès considérables. Mort. A l'autopsie, lésions caractéristiques de méningo-encéphalite.

TURNBULL. — Note of a case of general paralysis at the age of twelve (*J. of Mental Sciences*, octobre 1881).

La maladie a débuté à 10 ans chez un garçon d'intelligence très brillante par une hémiplégie transitoire suivie d'une chute de l'intelligence. A 12 ans, la déchéance est manifeste. Apathie, paresse mentale très nette. Mort à 18 ans.

BOURNEVILLE et VUILLAMIÉ. — Méningo-encéphalite généralisée chez un enfant (*Archives de Neurologie*, 1882).

L'histoire pathologique de cet enfant comprend trois phases distinctes :

1^o La première est marquée par des convulsions qui se reproduisent presque tous les mois jusqu'à 1 an 1/2, sans avoir affecté d'une manière notable la motilité ou l'intelligence. De 18 mois à 4 ans, le malade se développe normalement.

2^o La deuxième phase débute par des convulsions revêtant la forme d'un état de mal ; prédominance à gauche. Deuxième état de mal suivi de parésie gauche. Facultés intellectuelles médiocrement affaiblies à ce moment.

3^o La troisième phase débute à 11 ans par un état de mal après lequel l'enfant se plaint de douleurs dans la tête. Fièvre. Hémiplegie gauche. Déchéance intellectuelle telle que, 6 mois après, on portait le diagnostic de : « idiotie probablement consécutive à une méningo-encéphalite ».

La déchéance intellectuelle s'accroît. La mort survient à 12 ans 1/2. Lésions caractéristiques de méningo-encéphalite, lésions qu'on rencontre dans la paralysie générale de l'enfant.

BOURNEVILLE et LEFLAIVE. — Idiotie et épilepsie partielle consécutives à une méningo-encéphalite chronique (*Archives de Neurologie*, 1883).

Entre 2 mois et 2 ans le malade fait des convulsions fréquentes. A 3 ans, méningite grave ne laissant qu'un léger affaiblissement intellectuel et une parésie gauche. L'enfant continue à faire de l'épilepsie surtout de l'épilepsie vertigineuse.

Entre cinq et six ans, affaiblissement intellectuel brusque ; l'enfant ne tarde pas à offrir le tableau de l'idiotie complète : parole embarrassée, mémoire presque nulle, difficulté progressive de la marche, gâtisme. Les pupilles sont régulières mais contractées.

Mort à 6 ans. Lésions de méningo-encéphalite diffuse.

FOURNIER. — *La syphilis héréditaire tardive*, 1886.

Il s'agit d'une fillette hérédo-syphilitique traitée déjà à l'âge de quelques mois pour des accidents spécifiques, et guérie. Depuis, elle semble normale et très intelligente.

Le début survient à 9 ans par des crises épileptiformes qui se répètent par la suite. Cinq ou six mois après, on remarque un affaiblissement progressif. Le tableau clinique se complète rapidement : perte de l'intelligence et de la mémoire, rire stupide, méchanceté, dysarthrie, sensibilité générale émoussée, pupilles

dilatées et inégales, troubles moteurs importants. Véritable état d'idiotie. Evolution rapide vers la mort.

STRUMPELL. — *Neurol. Centralblatt*, 1888.

Début par monoplégie chez une fillette de 13 ans, hérédosyphilitique, normale jusque-là en apparence.

A la période d'état : abolition des réflexes, signes oculaires caractéristiques, attaque de paralysie à droite. Faiblesse mentale progressive. Démence. La malade est encore vivante.

CLOUSTON. — *Edinburgh Medical journal*, 1891.

Il s'agit d'une fillette de 14 ans dont le père est syphilitique et dont un oncle est mort paralytique général. Cette enfant n'a jamais été très intelligente. A 14 ans, attaque de paralysie, puis déchéance mentale et physique progressive, abolition des réflexes, troubles oculaires. Stigmates d'hérédosyphilis.

La mort survient au bout de 5 ans, à l'âge de 19 ans.

WESTPHALL. — *Charité annalen.*, 1893.

Petite fille de 12 ans, normale jusque-là, chez laquelle apparaissent des douleurs dans les membres inférieurs.

Période d'état : évolution démentielle rapide. Gros signes oculaires, réflexes abolis. Hallucinations. Peurs morbides. Impulsions au suicide. Mort à 15 ans 1/2 après 3 ans 1/2 d'évolution.

WIGLESWORTH. — General paralysis about the period of puberty (*J. of mental sciences*, 1893).

1^{er} cas : Petite fille de 11 ans très normale jusque-là. A 11 ans, elle fait une chute en courant et s'en remet très lentement. A 12 ans, affaiblissement progressif, tant intellectuel que moteur. Chutes répétées. Les règles ne sont jamais apparues. Mort à 16 ans après une évolution de 5 ans.

2^e cas : Petite fille bien portante et normale jusque-là. A 10 ans 1/2 elle fait une chute suivie d'affaiblissement démentiel. Pas de signes de puberté. Mort à 19 ans après une évolution de 8 ans 1/2.

BRISTOWE. — A case of P. G. of the insane at the time of puberty (*Brit. med. journal*, 1893).

Garçon d'intelligence normale dont la régression démentielle

commence vers l'âge de 11 ans, à la suite d'un traumatisme cranien. Période d'état : effondrement intellectuel. Gros signes physiques, ictus épileptiformes et apoplectiformes. Paralyse progressive des membres. Le malade est encore vivant à 14 ans.

THOMSON et DAWSON. — *Lancet*, 1895.

Chez une fillette de 10 ans 1/2 très intelligente jusque-là, on constate un arrêt des progrès scolaires.

Période d'état : les pupilles sont petites, égales, paresseuses. La malade présente des hallucinations à la fois psychiques, visuelles et auditives. Rires et pleurs sans motifs. Affaiblissement intellectuel et démence. Mort en 2 ans 1/2.

BRESLER. — *Neurol. Centralblatt.*, 1895.

Chez une petite fille de 10 ans, normale jusque-là, malgré une hérédité vésanique, on a constaté un arrêt des progrès scolaires.

Période d'état : les pupilles sont dilatées, paresseuses, inégales. Alternatives de dépression et d'excitation ; dans l'intervalle, apathie, craintes sans motifs, indifférence. Langage inarticulé. Vers la fin de la maladie apparaissent des convulsions. La mort survient en 4 ans, à l'âge de 14 ans.

INFIELD. — *Wiener klin. wochenschrift*, 1895.

L'affection a débuté chez un garçon de 11 ans par des crises convulsives. A la période d'état : pupilles rigides et inégales, attaques épileptiformes, tremblements, arrêt du développement physique. Démence. La mort survient à 17 ans après une évolution de 6 ans.

RÉGIS. — Syphilis et paralysie générale. Deux nouveaux cas de paralysie générale infantile avec syphilis héréditaire (*Mercure médical*, 15 mai 1895).

La maladie a débuté à 12 ans par un ictus apoplectiforme qui a laissé après lui une hémiparésie gauche et une diminution de l'intelligence. A 14 ans 1/2 se produit une brusque aggravation mentale et physique.

Actuellement, après 5 ans d'évolution, l'état est le suivant : au point de vue psychique, affaiblissement profond, perte des notions de lecture et d'écriture. Au point de vue physique, infan-

tilisme, tremblement, dysarthrie, spasmodicité, marche difficile, signes oculaires caractéristiques. La syphilis héréditaire est certaine.

La deuxième observation concerne une paralysie générale juvénile.

DUNN. — *Journal of mental sciences*, 1895.

Chez une fillette de 9 ans $1/2$, normale jusque-là, on a remarqué un changement de caractère. L'examen pratiqué quelques temps après donne les résultats suivants : pupilles de dimensions normales, mais ne réagissant pas à la lumière. Tremblements. Maux de tête. Contentement béat. Hallucinations visuelles. Démence. La mort survient en 2 ans.

SOLLIER. — Un cas de paralysie générale juvénile d'origine hérédo-syphilitique (*Société médico-psychologique*, 1897).

L'affection débute à 11 ans chez une fillette normale. Dans les antécédents, on a relevé une syphilis certaine chez le père ; un oncle est paralytique général.

Période d'état : affaiblissement intellectuel progressif, hémiplegie transitoire. Inégalité pupillaire. Strabisme. Tremblements. Exagération des réflexes. Parole inintelligible. L'enfant est encore vivante.

STEWART PURVES. — General paralysis of the insane during adolescence (*Brain*, 1898).

Dans un premier cas, l'auteur signale un enfant de 13 ans chez qui l'affaiblissement intellectuel et physique a entraîné la mort en 4 ans.

Dans une 2^e observation, il s'agit d'un enfant très brillant et très bien portant chez lequel un traumatisme est invoqué au début de la maladie, à 13 ans $1/2$. Démence progressive. L'enfant est encore vivant à 15 ans $1/2$.

La troisième observation concerne une paralysie générale juvénile.

HOCH. — *Journal of nervous and mental disease*, 1898.

Le début se produit à 10 ans chez une fillette jusque-là normale qui change de caractère et devient apathique, indifférente

au jeu. Elle meurt en 6 ans en état de démence. Remarquons qu'une sœur présente des symptômes de la paralysie générale.

HAUSHALTER. — *Annales de dermatologie et de syphiligraphie*, 1898.

1^{er} cas : Une fillette de 10 ans 1/2 jusque-là normale change de caractère : elle reste indifférente à la mort de son père. La mort survient en 1 an 1/2 en état de démence.

2^e cas : Un garçon de 12 ans, normal jusque-là, présente un affaiblissement progressif de la mémoire. Il fait une évolution foudroyante en 6 mois.

3^e cas : Un garçon de 8 ans, d'intelligence très brillante, change de caractère. Il est encore vivant actuellement et l'examen clinique donne les résultats suivants : pupilles dilatées, fixes et inégales. Somnolence. Tremblement. Démence. Alternatives d'excitation et de dépression.

MARR. — *Lancet*, 1899.

Une petite fille de 6 ans d'un développement normal présente des signes de fatigue pathologique. Bientôt la démence s'installe ; elle s'accompagne de troubles oculaires, de mouvements choréiformes, de contracture. La mort survient à 14 ans, après une évolution de 8 ans 1/2.

THOMSON et WALSH. — *British medical journal*, 1899.

Une fillette de 11 ans, jusque-là normale, cesse de faire des progrès à l'école. A la période d'état : signes oculaires caractéristiques, réflexes exagérés, convulsions, affaiblissement intellectuel. Fait curieux, la mémoire de la table de multiplication a été longtemps conservée. Mort en 6 ans.

TOULOUSE et MARCHAND. — Paralysie générale infantile ayant simulé l'idiotie (*Bull. et Mém. de la Société méd. des Hôp. de Paris*, 1899.)

Il s'agit d'une fille de paralytique général qui présente jusqu'à 10 ans un développement physique et intellectuel normal, malgré quelques crises d'épilepsie assez rares.

A 10-11 ans, troubles choréiformes, affaiblissement de la mémoire. Les crises d'épilepsie continuent, l'état dementiel

s'aggrave ; la malade est internée à l'âge de 15 ans, avec le diagnostic de « idiotie avec épilepsie. Gâtisme. Absence de langage ». L'examen clinique donne alors les résultats suivants : embarras de la parole. Inégalité pupillaire. Amaigrissement rapide. Attaques épileptiformes répétées. *Idiotie acquise*. Mort à 15 ans. Lésions typiques de méningo-encéphalite diffuse.

HIRSCHL. — *Wiener klin. wochenschrift*, 1900.

Chez un garçon de 13 ans, un peu arriéré, on remarque un arrêt des progrès scolaires. A la période d'état : pupilles dilatées, fixes, inégales. Troubles de la parole. Maigreur, arrêt du développement physique. Déchéance intellectuelle progressive. La mort survient après 8 ans de maladie.

WATSON. — *Archives of Neurology*, 1903.

L'auteur rapporte 8 cas de paralysie générale dont 4 ont éclaté avant la puberté. Le premier concerne une fillette assez arriérée morte après 4 ans de maladie. Les trois autres cas ont frappé des enfants normaux ; l'évolution de la maladie a duré respectivement 8 ans, 6 ans et 4 ans.

CARPENTER. — *Rep. Soc. of diseases of children*, 1904.

Chez une fillette de 10 ans, normale jusque-là, on remarque un changement de caractère.

Etat actuel : pupilles rigides, tremblement, maux de tête, perte de l'orientation, démence, euphorie. Hallucinations visuelles d'un caractère plaisant. La malade est encore vivante.

WEILL et PÉHU. — Encéphalo-méningite chronique. Idiotie et crises épileptiformes chez une enfant de 6 ans morte en état de mal convulsif (*Soc. méd. des Hôp. de Lyon*, juin, 1904).

Il s'agit d'une enfant qui présente depuis l'âge de 3 ans des crises épileptiformes. Régression rapide de l'intelligence qui n'avait subi qu'une ébauche de développement. Mort à 6 ans. Lésions de méningo-encéphalite.

WOLTAR. — *Prague med. Wochenschrift*, 1905.

Un garçon, dont la mère est paralytique générale, se développe normalement jusqu'à 8 ans. A ce moment, il cesse de faire

des progrès à l'école et sombre dans une démence progressive. Gros troubles de la démarche, tremblement. La mort survient en 4 ans.

VOISIN (J.), VOISIN (R.) et RENDU. — Hypothermie prolongée à la période terminale d'une paralysie générale infantile (*Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôpitaux*, juillet 1906).

Il s'agit d'une petite fille de 8 ans entrée dans le Service pour débilité mentale avec turbulence. L'état reste stationnaire pendant 4 ans. A 12 ans, tous les symptômes s'aggravent brusquement : l'agitation devient plus grande, la chute de l'intelligence est manifeste.

A 13 ans, éruption syphilitique, symptômes méningés avec fièvre légère, lymphocytose rachidienne.

A 14 ans, la marche est devenue impossible. Contracture. Idiotie complète. La mort survient après 12 jours d'hypothermie. Lésions de méningo-encéphalite diffuse.

MARCHAND et NOUET. — Paralysie générale infantile chez un imbécile épileptique (*Soc. méd. des Hôpitaux*, janvier 1908).

Les auteurs rapportent l'observation d'un enfant qui a été un arriéré épileptique avant de faire une régression dementielle. Ils insistent sur les difficultés du diagnostic entre démence épileptique et démence paralytique. Ils concluent en mettant en valeur l'intérêt de la ponction lombaire chez de tels sujets.

FAIRBANKS. — General paralysis in childhood (*Journal of the american medical association*, décembre 1908).

Après une enfance normale, un garçon de 12 ans dont le père est mort paralytique général change de caractère et devient irritable. A la période d'état l'examen donne les signes suivants : pupilles dilatées, fixes et inégales. Tremblement, troubles de la démarche. Spasmes et paresthésies dans la jambe gauche. Céphalée. Démence progressive. L'enfant meurt après 3 ans de maladie.

Cette observation est suivie d'une très importante monographie.

MARCHAND. — Paralysie générale infantile (*Bull. de la Soc. clin. médecine mentale*, juin 1909).

Un garçon normal commence à 4 ans 1/2 une régression dementielle.

tielle qui le conduit rapidement à un état d'*idiotie acquise*. Syndrome paralytique très accentué. Mort après une lente évolution de 7 ans. Lésions du cerveau semblables à celles de l'adulte.

FLESCH. — *Wiener med. Wochenschrift.*, janvier 1909.

Fillette de 13 ans qui présente des signes d'affaiblissement progressif. Evolution habituelle. A l'autopsie, lésions typiques de méningo-encéphalite.

GAUTIER. — Un cas de paralysie générale infantile avec hérédité maternelle tabétique (*Encéphale*, 1910).

L'auteur rapporte le cas d'un garçon dont la mère a un tabès supérieur. La naissance du malade a été précédée de quatre fausses couches et suivie de six nouvelles fausses couches.

L'enfant s'est développé normalement au point de vue intellectuel, insuffisamment au point de vue physique. A 10 ans, on remarque un changement de caractère, des troubles de l'intelligence et de la mémoire. L'enfant prend des habitudes d'onanisme. L'examen pratiqué à la période d'état donne les signes suivants : physiquement, maladresse de la marche, tremblements, signes oculaires nets. Mentalement, grosse régression intellectuelle qui confine à l'idiotie, torpeur, indifférence. Lymphocytose du liquide céphalo-rachidien.

DUPRÉ et FOUQUES. — Paralysie générale infantile (*Encéphale*, 1911).

La maladie débute à l'âge de 12 ans 1/2 chez un garçon d'un développement physique et intellectuel normal, par des troubles du caractère, une diminution des forces physiques et un arrêt des progrès scolaires.

Cet enfant, âgé actuellement de 14 ans, présente les signes suivants : chétivisme, gâtisme. Tremblement, spasticité. Signes oculaires caractéristiques. Dysarthrie comparable à celle de la sclérose en plaques. Au point de vue mental, l'enfant présente un gros affaiblissement des facultés et un *délire d'auto-accusation et de négation*.

Réactions typiques du liquide céphalo-rachidien.

MILLIAN. — Paralysie générale infantile (*Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux*, octobre 1912).

Un enfant intelligent et travailleur présente à 12 ans des troubles de la parole, des troubles du caractère, de la somnolence, de l'indifférence pour ses voisins de jeux.

Son état actuel, après 1 an 1/2 de maladie, est le suivant : physiquement, faciès hébété, tremblement de la langue, dysarthrie, troubles de la marche, signes oculaires caractéristiques. Mentalement, perte de la mémoire et de l'intelligence, langage très réduit. Wassermann positif dans le sang. Lymphocytose abondante du liquide céphalo-rachidien.

La mère du malade a des syphilides du visage.

NAVILLE. — De la paralysie générale chez l'enfant (*Revue médicale de la Suisse Romande*, novembre 1912).

1^{er} cas : La maladie débute à 7 ans 1/2 chez une fillette intelligente et normale jusque-là. A la période d'état : troubles de la parole et de la démarche, ictus fréquents, idiotie acquise. Syndrome humoral caractéristique. Mort à 13 ans 1/2 de tuberculose pulmonaire après une évolution de 6 ans. A l'autopsie, lésions cérébelleuses particulièrement importantes.

2^e cas : La maladie débute chez un garçon de 6 ans. Le tableau de l'idiotie acquise se constitue rapidement. La mort ne survient qu'au bout de 10 ans.

BRISOT. — Un cas de paralysie générale infantile (*Annales médico-psychologiques*, 1914).

La maladie débute chez une fillette de 13 ans, jusque-là intelligente, par un ictus épileptiforme à la suite duquel on remarque un affaiblissement de l'intelligence. A 15 ans, les symptômes s'aggravent brusquement ; la malade est internée à 16 ans et son examen donne alors les résultats suivants : mentalement, attention mobile ; *jugement, raisonnement et affectivité partiellement conservés*. Physiquement : dysarthrie considérable, tremblement, contracture, spasmodicité. Signes oculaires importants. Syndrome humoral caractéristique. La mort survient après 5 ans d'évolution.

Les caractéristiques de cette observation sont : la lenteur de l'évolution, le caractère *lacunaire* du déficit intellectuel et l'importance des signes somatiques.

PRINCE. — Paralyse générale infantile gommeuse chez un hérédo-syphilitique (*Bull. de la Soc. clin. méd. mentale*, juin 1914).

Entré à l'asile à 8 ans, l'enfant se présente comme un imbécile mental avec épilepsie. Il a des troubles moteurs assez accentués, mais surtout une grosse insuffisance mentale. Les crises convulsives restent fréquentes. L'enfant évolue vers la démence la plus complète et meurt à 10 ans. Nombreuses gomme corticales.

DUPRÉ et M^{me} THUILLIER-LANDRY. — Un cas de paralysie générale infantile (*Revue neurologique*, février 1917).

Début à 9 ans chez un enfant normal jusque-là. Déchéance progressive. Après 4 ans 1/2 d'évolution, l'enfant est encore vivant et présente les signes suivants : mentalement, démence globale, massive simple. Physiquement, hyper-réflexivité tendineuse. Dysarthrie. Signes oculaires nets. Arrêt du développement physique. Syndrome humoral caractéristique.

BRIAND et REBOUL-LACHAUX. — Hérédo-spécificité et paralysie générale progressive infantile (*Soc. clin. méd. mentale*, juillet 1921).

Chez une arriérée, on remarque à 12 ans des signes oculaires, à 15 ans des troubles moteurs. Actuellement âgée de 17 ans, elle présente un affaiblissement intellectuel marqué et des signes physiques nets. Agitation motrice, excitation psychique. Signes humoraux habituels.

HAMEL et MERLAND. — A propos d'un cas de paralysie générale infantile (*Annales médico-psychologiques*, 1922).

Début vers 13 ans. Coexistence de syphilides buccales avec une évolution démentielle sans délire. Mort à 15 ans.

TAKEOUCHI. — Un cas de démence paralytique (*Archives de Médecine des enfants*, 1924).

L'affection débute chez un garçon de 3 ans 1/2 et le conduit rapidement à la mort.

L'observation est suivie d'une importante bibliographie.

MARIE (A.). — Hérédo-syphilis et paralysie générale infantile (*Bull. de la Soc. de Dermat. et syphiligraphie*, 1926).

La maladie débute à 13 ans chez un garçon dont le père est

paralytique général. Fugues sans motif. Le malade actuellement âgé de 18 ans présente les signes suivants : dysarthrie, déchéance intellectuelle, troubles oculo-pupillaires, etc... Examens sérologiques et biologiques probants.

RODRIGUEZ-ARIAS et JUNCOSA-ORGA. — Un cas de paralysie générale infantile (*XXXIII^e Congrès des Aliénistes et Neurologistes français*, Barcelone, 1929).

Début à l'âge de 5 ans chez une petite fille devenue par la suite grande démente. Ictus répétés. Réactions typiques du liquide céphalo-rachidien. Evolution lente.

X... — Paralysie générale et malariathérapie (*Brazil medico*, 1929).

L'une des observations concerne un enfant de 12 ans chez lequel on a essayé l'impaludation.

TOULOUSE, COURTOIS et MARESCAL. — Paralysie générale simulant l'imbécillité avec syndrome de Little (*Annales médico-psychologiques*, 1932).

Ces auteurs relatent le cas d'une fillette légèrement arriérée physiquement et intellectuellement. A 12 ans apparaissent des troubles mentaux en même temps que se développe une paralésie.

A l'âge de 15 ans, elle présente le tableau suivant : mentalement, *imbécillité acquise*, niveau de 5 ans. Physiquement, paralésie spasmodique, signes oculaires, tremblement, dysarthrie. Stigmates de dégénérescence. Syndrome humoral probant.

Transférée à l'Asile de Villejuif, elle s'est peu à peu cachectisée. Les symptômes se sont aggravés et la mort est survenue à 16 ans après une évolution de 4 ans.

BALLIF et LUNEVSKY. — Sur deux cas de paralysie générale infantile et juvénile (*Archives de médecine des enfants*, 1933).

La maladie a débuté vers 9 ans chez une fillette nerveuse qui présentait un léger degré d'arriération. L'instruction est devenue impossible. Sa mémoire s'est affaiblie progressivement. Actuellement elle n'a pas conscience des lieux ni des dates, confond tout, ne connaît ni ses lettres ni ses chiffres. Pupilles iné-

gales, ne réagissant pas à la lumière. Réflexes tendineux vifs. Réactions typiques du sang et du liquide céphalo-rachidien.

COMBY. — Paralyse générale et tabès infanto-juvéniles (*Archives de Médecine des enfants*, 1933).

La deuxième observation concerne un garçon de 11 ans dont le développement intellectuel ne s'est pas fait normalement. Nombreuses crises épileptiformes. Déchéance rapide de l'intelligence avec conservation d'un état physique satisfaisant.

La malariathérapie semblait avoir apporté une amélioration légère, quand l'enfant est mort accidentellement à 13 ans.

ALEXANDER. — Paralyse générale infantile (*Soc. clin. des Hôpitaux de Bruxelles*, 1933).

Il s'agit d'un enfant hérédosyphilitique qui présentait un léger degré d'arriération mentale et physique. Cette arriération, peu sensible dans les premières années s'est accentuée quand l'enfant est allé à l'école. A la suite du traitement spécifique, on constate, à l'âge de 12 ans, une certaine amélioration. Mais très rapidement, l'enfant perd ses acquisitions scolaires et donne l'impression d'une déchéance progressive très accélérée. Physiquement, pupilles égales, dilatées, paresseuses. Parole embarrassée. Examens humoraux concluants. Pas d'excitation psychique ni d'idées délirantes. L'enfant est encore vivant.

EUZIER, VIALLEFOND et VIDAL. — Un cas de paralyse générale infantile (*Archives médicales et biologiques de Montpellier*, 1934).

Chez une fillette de 11 ans 1/2 normale jusque-là, on voit survenir des hallucinations visuelles, de l'agitation. L'enfant fait des fugues. Puis une démence s'installe, accompagnée d'agitation motrice. Elle arrive rapidement à un état voisin de l'idiotie. Gâtisme. Hyper-réflexivité tendineuse. Signes oculaires caractéristiques.

Le traitement intensif auquel elle est soumise (Stovarsol, Dmelcos) n'améliore pas son état mental. L'impaludation est décidée et ne donne pas de meilleurs résultats. Seul le liquide céphalo-rachidien acquiert une formule plus proche de la normale.

SOLLIER et COURBON. — *Pratique sémiologique des maladies mentales*, p. 395.

Petit garçon de 8 ans qui avait toujours été jusque-là le premier de sa classe. Il devient en 8 mois, gâteux et cachectique. Délire de grandeur puérile (riche en confitures, en chevaux de bois, etc...). Mimique béate, euphorique. Onanisme automatique. Diagnostic confirmé par l'autopsie.

IX

CONCLUSIONS

I. — La paralysie générale est dite infantile quand elle survient chez des sujets de moins de treize ans.

Cette forme n'est pas exceptionnelle, en dépit du petit nombre d'observations publiées, jusqu'à ce jour. Son apparente rareté tient sans doute à un défaut de diagnostic parce que ces sujets sont pris pour des idiots simples. Mais il suffit d'orienter ses recherches de son côté pour en trouver des exemples nombreux. Pour notre part, nous avons eu l'occasion d'en observer 3 cas en même temps dans le même Service.

II. — L'étiologie syphilitique de la paralysie générale infantile est définitivement établie. La syphilis acquise est l'exception. La syphilis héréditaire est la règle, elle peut remonter à la première ou même à la deuxième génération.

Tantôt la maladie survient d'emblée chez des enfants d'un développement physique et intellectuel normal, tantôt elle frappe des arriérés congénitaux. Elle peut aussi évoluer en deux temps : l'un d'arriération en rapport avec une méningo-encéphalite ayant débuté dans la première enfance et s'étant arrêtée dans son évolution, l'autre de progression continue dementielle.

Elle frappe également les deux sexes.

La prédisposition héréditaire (surmenage, alcoolisme, hérédité neuro-vésanique) semble jouer un rôle important dans son étiologie.

Pour certains auteurs, elle serait le fait d'une syphilis irrégulière n'atteignant jamais le stade allergique.

III. — L'affection se signale généralement à l'attention de l'entourage par des symptômes d'ordre psychique : changement

de caractère, arrêt des progrès scolaires. Mais divers troubles neurologiques, des ictus, en particulier des ictus épileptiformes, peuvent également ouvrir la scène. Ce deuxième mode de début est même plus fréquent que chez l'adulte.

Une fois installée, la maladie se caractérise de la manière suivante :

Mentalement, c'est une démence pure, globale, simple, dans laquelle les états d'excitation et de dépression sont rares et les idées délirantes exceptionnelles.

Physiquement, on retrouve la symptomatologie de la paralysie générale de l'adulte, mais elle prend chez l'enfant des caractères de précocité et d'intensité remarquables. Les ictus se reproduisent assez souvent au cours de la maladie. Ces ictus n'affectent pas toujours la motilité d'une manière définitive ; ils peuvent cependant, lorsqu'ils se répètent, être suivis de troubles paralytiques extrêmement prononcés, voire même d'impotence complète. Il existe un syndrome cérébelleux particulièrement net constitué par le tremblement, les troubles de la parole, de la démarche et de la coordination motrice.

L'arrêt du développement physique, l'absence du développement génital s'observent dans la majorité des cas.

Les résultats des examens humoraux permettent de classer les sujets en deux catégories. Chez les uns on retrouve les réactions et les altérations caractéristiques de la paralysie générale. Chez les autres le syndrome humoral est atténué ; il est en rapport avec un processus de cicatrisation associé à des lésions parenchymateuses définitives.

Enfin l'anatomie pathologique nous montre des lésions extrêmement profondes dont l'intensité est sous la dépendance de deux processus surajoutés : la méningo-encéphalite, entraînant l'arrêt du développement ; l'atrophie cérébrale secondaire. Le cervelet est très atteint : on y remarque en particulier le défaut de développement des cellules de Purkinje et leur diminution de nombre ; ce processus anatomique serait spécial aux formes infantile et juvénile de la paralysie générale. Chez certains sujets, on retrouve la superposition de lésions d'âges différents : sclérose méningo-corticale de date très ancienne et méningo-encéphalite récente. Ce double processus correspond cliniquement à une évolution en deux temps.

IV. — La maladie peut revêtir des aspects assez variés que nous avons classés en deux groupes : les formes pures et les formes associées.

Les formes pures surviennent chez des sujets d'apparence normale dont le développement cérébral n'avait jusqu'alors présenté aucune particularité.

La plus fréquemment observée est la forme massive. Après une période de début très courte, on voit survenir un affaiblissement rapide et global de l'intelligence avec arrêt du développement physique et du développement génital. Une fois constitué, cet état d'idiotie acquise peut se prolonger et l'évolution n'est plus que lentement progressive.

Dans la forme continue évolutive, beaucoup plus rare, l'affaiblissement intellectuel est lent et progressif. Il va de pair avec un syndrome physique très accusé. Tous ces symptômes s'aggravent au même rythme sans arrêt pour aboutir à la mort après une évolution assez longue.

Exceptionnellement, le déficit intellectuel peut être lacunaire, les fonctions logiques restent d'abord conservées. Le développement physique et pubéral n'est pas entravé.

Ces deux dernières formes se rapprochent de celle de l'adulte et sont les plus accessibles au traitement.

Les formes associées surviennent soit chez des arriérés ou des idiots congénitaux, soit chez des épileptiques. Ces sujets ont fait dès la naissance une encéphalopathie qui a arrêté le développement cérébral. Cette encéphalopathie est le plus souvent de nature syphilitique mais elle peut être due également à des traumatismes obstétricaux. La méningo-encéphalite survient aux environs de la puberté et c'est alors que l'on constate les symptômes humoraux de la paralysie générale.

V. — L'évolution de la paralysie générale chez l'enfant est en général plus lente que chez l'adulte. La durée moyenne de l'affection est de 4 à 6 ans.

Mais le pronostic est extrêmement sévère. Il faut en rendre responsables la fragilité du terrain et la précocité des lésions anatomiques. Le développement encore incomplet des fonctions intellectuelles, glandulaires et génitales fait que, même stabilisé,

l'enfant restera toujours profondément arriéré à tous les points de vue.

VI. — Le diagnostic est souvent difficile, surtout dans les cas mixtes. On se basera sur la notion de fléchissement intellectuel, quelque bas qu'ait été auparavant le niveau mental de l'enfant. La constatation des signes somatiques, la date de leur apparition éviteront de confondre les troubles moteurs avec les affections spasmo-paralytiques de l'enfance. Enfin les résultats de la ponction lombaire établiront l'origine syphilitique du processus morbide. La constatation, à l'autopsie, d'une méningo-encéphalite diffuse confirmera le diagnostic.

Au point de vue différentiel, en présence d'un affaiblissement intellectuel, on songera aux états d'arriération congénitaux, idiotie, imbecilité, diagnostic particulièrement délicat dans les cas où la paralysie générale s'est développée chez un arriéré.

Les tumeurs cérébrales, la sclérose en plaques et la maladie de Friedreich ne prêteront à discussion qu'à la période de début de la maladie.

Par contre, le diagnostic de la paralysie générale infantile pourra rester hésitant avec la démence épileptique et la démence précocissime. Là encore les résultats de la ponction lombaire lèveront tous les doutes.

Le diagnostic de la syphilis cérébrale soulève les mêmes difficultés que chez l'adulte.

VII. — Le traitement sera calqué sur celui de l'adulte.

On utilisera les arsenicaux pentavalents de préférence à la malariathérapie dont les résultats sont discutables chez l'enfant.

Les résultats du traitement sont médiocres. Au point de vue mental, on ne peut guère espérer qu'une stabilisation à un niveau très bas. Toutefois l'état physique des malades est généralement amélioré et le syndrome humoral s'atténue.

Pour espérer une action vraiment efficace de la thérapeutique, il faudrait pouvoir intervenir avant que des lésions définitives se soient constituées, c'est-à-dire, bien souvent, au cours des premières années de la vie.

BIBLIOGRAPHIE

- ALEXANDER. — Paralyse générale infantile. *Société clinique des Hôpitaux de Bruxelles*, 8 avril 1933.
- ALZHEIMER. — *Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie*, 1896, p. 533.
- ANGLADE et LATREILLE. — Le cervelet dans la paralysie générale. *Encéphale*, octobre 1907.
- APERT. — La recherche de l'hérédité syphilitique. *Monde médical* n° 666, 1^{er} mai 1925.
- ARSIMOLES et HALBERSTADT. — La paralysie générale juvénile. *Annales médico-psychologiques*, 1910, t. I et II.
- BABONNEIX. — Les idées de grandeur dans la paralysie générale du jeune âge. *Revue des maladies de l'enfance*, 1906, p. 100.
- Syphilis héréditaire du système nerveux, 1930.
- Syphilis nerveuse. *Traité de Pathologie médicale et de Thérapeutique appliquée* de Sergent, Ribadeau-Dumas et Babonneix, t. XIX, chap. IX.
- BALLIF et LUNEVSKY. — Sur deux cas de paralysie générale infantile et juvénile. *Bulletin de la Soc. de Pédiatrie de Iasi*, 1932, n° 2.
- BERNHARDT. — *Deutsch med. Wochenschrift*, 1904, n° 29.
- BONNEAU. — L'hérédité similaire dans la paralysie générale juvénile. *Thèse Paris*, 1909.
- BONNET. — Variations du syndrome humoral au cours de la paralysie générale. *Thèse de Paris*, 1932.
- BOURNEVILLE et D'OLIER. — Contribution à l'étude de la démence paralytique. *Archives de Neurologie*, 1880, p. 213.
- BOURNEVILLE et WUILLAMIE. — Méningo-encéphalite généralisée chez un enfant. *Archives de Neurologie*, 1892, p. 327.
- BOURNEVILLE et LEFLAIVE. — Idiotie et épilepsie partielle consécutives à une méningo-encéphalite chronique. *Archives de Neurologie*, 1883, p. 236.

- BRESLER. — *Neurolog. centralblatt*, 1895, n° 23.
- BRIAND et REBOUL-LACHAUX. — Hérédo-spécificité et paralysie générale infantile progressive. *Soc. clin. de Méd. mentale*, juillet 1921, p. 226.
- BRISSOT. — Un cas de paralysie générale infantile. *Annales médico-psychologiques*, juin 1914.
- Etat mental des épileptiques. *Traité de Pathologie médicale et de Thérapeutique appliquée* de Sergent, Ribadeau-Dumas et Babonneix.
- BRISSOT et BOURILHET. — La démence chez les épileptiques. *Prix Belhomme*, 1913, Maloine et fils, éditeurs, Paris, 1921.
- BRISSOT et DEVALLET. — La paralysie générale de l'enfant. Essai de classification. Forme évolutive et forme massive. *Annales médico-psychologiques*, juillet 1934.
- BRISTOWE. — A case of P. G. of the insane at the time of puberty. *British medical journal*, 18 novembre 1893.
- BUNKIE. — *Lehrbuch der geisteskrankheiten*.
- CARPENTER. — Rep. soc. of disease of children, 1904.
- CARR (J. Walter). — Un cas de paralysie générale infantile. *Section for the study of disease in children*, 26 mai 1916.
- CHARCOT et DUTILL. — *Archives de Neurologie*, 1892.
- CLOUSTON. — The pathological significance of false membranes under the dura mater in insanity. *Journal of mental science*, octobre 1877.
- *Edinburg medical journal*, 1891, p. 1101.
- COLIN et MIGNARD. — Diagnostic de l'épilepsie et paralysie générale. *Bulletin de la Société clinique de Médecine mentale*, février 1910.
- COLLIN et ROLLET. — *Traité de Médecine légale infantile*, 1920.
- COMBY. — Paralysie générale et tabès infanto-juvéniles. *Archives de Médecine des enfants*, 1933, p. 685.
- DEES. — Contribution à la pathologie de la démence paralytique. *Psychiatrische wochenschrift*, 19 août 1899.
- DELMAS. — *Thèse de Bordeaux*, 1899.
- DUNN. — *Journal of mental science*, juillet 1895, p. 482.
- DUPOUY et DUVIGNEAU. — Le liquide céphalo-rachidien dans la paralysie générale selon ses formes et les traitements spécifiques antérieurs. *Annales médico-psychologiques*, 1930, p. 321.

- DUPRÉ et FOUQUÉ. — Paralyse générale infantile. *Société de Psychiatrie*, 16 mars 1911.
- DUPRÉ et Mme THUILLIER-LANDRY. — Un cas de paralyse générale infantile. *Société de Neurologie*, février 1917.
- EUSIER, VIALLEFOND, VIDAL et BERT. — Un cas de paralyse générale infantile. *Archives de la Société des Sciences médicales et biologiques de Montpellier et du Languedoc méditerranéen*, novembre 1933.
- FAIRBANKS. — General paralysis in child hood. *Journal of the american medical association*, décembre 1908, p. 1946.
- FALK. — *Journal neuropathologii i psych.* (en russe). Moscou, 1907, p. 439.
- FIRPI. — *Thèse de Paris*, 1906.
- FLESCH. — *Wiener medical Wochenschrift*, 1909, n° 4.
- FOURNIER. — La syphilis héréditaire tardive, 1886.
- FROLICH. — *Thèse de Leipzig*, 1901.
- GAUTIER. — Un cas de paralyse générale infantile avec hérédité maternelle tabétique. *Société de Psychiatrie*, 16 juin 1910.
- GIRAUD, BALMES et ZAKHEIM. — Syndrome adiposo-génital de l'adulte avec infantilisme régressif chez un hérédo-syphilitique. *Presse médicale*, 26 août 1933.
- HAMEL et MERLAND. — A propos d'un cas de paralyse générale infantile. *Annales médico-psychologiques*, mai 1922.
- HAUSHALTER. — *Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1897, p. 761.
- HEUYER et GILBERT-ROBIN. — Paralyse générale infantile. *Traité de Médecine des enfants*, Nobécourt et Babonneix, 1934, t. IV, p. 880.
- HIRSCHL. — *Wiener klin. Wochenschrift*, 1901, p. 515.
- HOCH. — *The journal of mental and nervous diseases*, février 1897.
- HOCHSINGER. — Paralyse générale infantile chez un enfant hérédo-syphilitique. *Wiener dermatologische gesellschaft*, 8 mars 1899.
- HUDOVERNING. — *Jahresb. a. d. gabiet. d. neurologie und psychiatrie*, 1907.
- HUTINEL et BABONNEIX. — Paralyse générale infantile. *Traité des maladies des enfants* de Hutinel, 1909, t. V, p. 109.
- HUTINEL (V.). — Les seuils infranchissables dans l'hérédo-syphilis. *Monde médical*, 15 décembre 1925.

- IDRAC. — *Thèse de Toulouse*, 1906.
- INFELD. — *Wiener klin. Wochenschrift*, 1895, n° 47.
- JANSSENS et MEES. — *Jahresb. a. d. gabiet d. neurologie und psychiatrie*, 1909.
- JOFFROY et LÉRI. — Histologie de la paralysie générale. *Encéphale*, 1907.
- KLIENENBERGER. — *Allgemeine Zeitschrift für psychiatrie*, 1908, vol. LXV, p. 936.
- KRON (L. M.). — Un cas de paralysie générale infantile. *Revue de Neurologie*, 1914-1915, p. 195.
- LEAVITT. — Juvenile dementia paralytica occuring in the third generation of a syphilitic family. *Philadelphie neurological society*, 27 février 1931.
- LÉVY-VALENSI. — *Précis de Psychiatrie*, 1926.
- LOUVRIER. — *Thèse de Paris*, 1907.
- LUBOUCHINE. — Un cas de paralysie générale infantile. *Revue russe de Psychiatrie, de Neurologie et de Psychologie expérimentale*, décembre 1910.
- LUCIO MICHELI. — Paralesi progressiva e tabe dorsale infanto-giovanili. *Il cervello*, 1933, n° 2.
- MARCHAND. — Un cas de paralysie générale juvénile. *Société médico-psychologique*, mars 1900.
- Paralysie générale infantile. *Bulletin de la Soc. clin. de Méd. ment.*, juin 1909.
 - Paralysie générale juvénile avec examen micrographique. *Revue de Psychiatrie*, mars 1903.
 - Epilepsie et paralysie générale. *Presse médicale*, 7 février 1923.
- MARCHAND et NOUET. — Epilepsie et paralysie générale. *Société médico-psychologique*, 20 octobre 1907.
- Paralysie générale infantile chez un imbécile épileptique. *Bulletin de la Soc. méd. des Hôpitaux de Paris*, 24 janvier 1908.
- MARIE (A.). — Un cas de paralysie générale infantile. *Soc. clin. de Méd. ment.*, février 1921, p. 79.
- Hérédo-syphilis et paralysie générale infantile. *Bull. de la Société française de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 11 mars 1926.
- MARR. — *Lancet*, 1899, t. II, p. 838.

- MILIAN. — Paralyse générale infantile. *Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux*, 18 octobre 1912.
- MOTT. — Notes of 22 cases of juvenil general paralysis. *Archives of neurol. from the pathological laboratory of the London county asylum*, 1899.
- MULLER. — Un cas de paralysie progressive chez la mère et chez l'enfant. *Allg. Zeits. für psychiatrie*, 2 juin 1898.
- NAVILLE. — De la paralysie générale de l'enfant. *Revue médicale de la Suisse romande*, 20 novembre 1912.
- PIANETTA (C.). — Note sur un cas de paralysie générale préjuvénile. *Revista italiana di neuropath. psychiatr. ed elettroterapia*, juillet 1910.
- POTTER (Howard W.). — Traitement de la paralysie générale juvénile. *Journal of nervous and mental disease*, août 1933, p. 170.
- PRINCE. — Paralyse générale infantile gommeuse chez un hérédo-syphilitique. *Bulletin de la Soc. clin. de Médecine mentale*, juin 1914.
- RAMADIER et MARCHAND. — Paralyse générale juvénile. *Société médico-psychologique*, 25 avril 1910.
- RAVAULT. — Le traitement de la syphilis nerveuse. *Monde médical*, 15 décembre 1932.
- RÉGIS. — *Précis de Psychiatrie*.
— Syphilis et paralysie générale. Deux nouveaux cas de paralysie générale infantile avec syphilis héréditaire. *Mercredi médical*, 22 mai 1895.
- RODRIGUEZ-ARIAS et JUNCOSA-ORGA. — Un cas de paralysie générale infantile. *XXXIII^e Congrès des Aliénistes et Neurologistes français*. Barcelone, 21-26 mai 1929.
- ROGUES DE FURSAC. — *Manuel de Psychiatrie*.
- SAINT-MAURICE. — *Thèse de Paris*, 1896.
- SCHIFF. — Paralyse générale juvénile. Hérité similiaire. *Annales médico-psychologiques*, 1926, p. 417.
- SCHIFF et COURTOIS. — Sur l'évolution psychique en deux temps de la paralysie générale héréditaire. *Société de Psychiatrie*, février 1928.
- SCHMIDT-KRAEPELIN (M^{me}). — Veber die juvenile Paralyse. *Mono-graphies de Foerster et Wilmanns*, n° XX. Berlin, 1920.
- SÉZARY. — L'arsenic pentavalent dans le traitement de la syphilis. *Monde médical*, 15 décembre 1932.

- SOLLIER. — Un cas de paralysie générale juvénile d'origine hérédosyphilitique. *Société médico-psychologique*, 29 novembre 1897.
- SOLLIER et COURBON. — *Pratique sémiologique des maladies mentales*.
- STERIANOSS. — La descendance des tabétiques. *Thèse de Paris*, 1928
- STEWART PURVES. — General paralysis of the insane, during adolescence. *Brain*, XXI, 1898, p. 39.
- STREITBERGER. — *Thèse d'Iéna*, 1894.
- STRUMPELL. — *Neurol. centralblatt*, 1888.
- TA-KE-OUCHI. — Un cas de démence paralytique infantile. *Archives de Médecine des enfants*, 1924, p. 280.
- THIRY. — *Thèse de Nancy*, 1898.
- THOMSON and DAWSON. — *Lancet*, 16 février 1895.
- THOMSON and WELSCH. — *British medical journal*, 1^{er} avril 1899.
- TOULOUSE et MARCHAND. — Paralysie générale infantile ayant simulé l'idiotie. *Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux*, juin 1899.
- Paralysie générale juvénile et épilepsie. *Soc. médico-psychologique*, 26 juin 1899.
 - Démence précoce par paralysie générale. *Revue de Psychiatrie*, janvier 1920.
 - Imbécillité et paralysie générale. *Soc. médico-psychologique*, juin 1920.
- TOULOUSE, COURTOIS et MARESCAL. — Paralysie générale simulant l'imbécillité avec syndrome de Little. *Annales médico-psychologiques*, 1932, p. 417.
- TROMNER. — *Neurol. Centralblatt*, 1909, p. 886.
- TURNBULL. — Note of a case of general paralysis at the age of twelve. *Journal of mental science*, octobre 1881.
- VOISIN (G.), VOISIN (R.) et RENDU. — Hypothermie prolongée à la période terminale d'une paralysie générale infantile. *Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux*, 27 juillet 1906.
- VRAIN. — Contribution à l'étude de la paralysie générale à début précoce. *Thèse de Paris*, 1887.
- VURPAS et MARCHAND. — Considérations sur la paralysie générale à propos d'un cas de syphilis héréditaire chez un jeune fille. *Société médico-psychologique*, janvier 1901.

- WATSON. — *Archives of neurology, from the pathological laboratory of the London county asylum*, 1903, vol. II.
- WEILL et PÉHU. — Encéphalo-méningite chronique. Idiotie et crises épileptiformes chez un enfant de 6 ans mort en état de mal convulsif. *Soc. médicale des Hôpitaux de Lyon*, 28 juin 1934.
- WESTPHALL. — *Charité annalen.*, 1893.
- WEYGANDT. — *Atlas manuel de Psychiatrie*. Edition française, par Roubinovitch.
- WIGLESWORTH. — General paralysis about the period of puberty. *Journal of mental science*, juillet 1893.
- WOLLBURG. — *Thèse de Kiel*, 1906.
- WOLTAR. — *Prager medizin. Wochenschrift*, 1905, p. 538.
- X.... — Paralyse générale et malariathérapie. *Brazil médico*, septembre 1929.

Vu : le Président de la thèse,

CLAUDE.

Vu : le Doyen,

ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

S. CHARLÉTY.

1205. — Imprimerie de la Faculté de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 3-1935
